

Aus der Chirurgischen Klinik der
Johannes Gutenberg - Universität Mainz
Abteilung Kinderchirurgie, Leiter: Prof. Dr. S. Hofmann-v.Kap-herr

STENOSEN IM KINDLICHEN ÖSOPHAGUS, EINE SYSTEMATIK

**Eigene Untersuchungen unter Anwendung von Röntgenologie,
Endoskopie und Biopsie sowie Manometrie**

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin
der Johann Gutenberg - Universität in Mainz

dem Fachbereich Medizin vorgelegt

von Lothar Krapf
aus Ludwigsburg

Mainz 1979

1981



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554402_0021

Aus der Chirurgischen Klinik
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

Abteilung Kinderchirurgie
Leiter: Prof. Dr. G. Hofmann-v. Kappeler

STENOSEN IM KINDLICHEN ÖSOPHAGUS, EINE SYSTEMATIK

EIGENE UNTERSUCHUNGEN UNTER ANWENDUNG VON
RÖNTGENOLOGIE, ENDOSKOPIE UND BIOPSIE SOWIE MANOMETRIE

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin
der Johannes Gutenberg-Universität in Mainz

dem Fachbereich Medizin vorgelegt

von Lothar Krapf
aus Ludwigsburg

Mainz 1979

Dekan:

Prof.Dr.K.-H.Bäßler

1. Gutachter:

Prof.Dr.S.Hofmann-v.Kap-herr

2. Gutachter:

Prof.Dr.M.Rothmund

Tag der mündlichen Prüfung:

9.Dezember 1981



Meinen Eltern

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. EINLEITUNG	1
II. LITERATURBERICHT	3
II.1. Entwicklungsgeschichte, Anatomie und Physiologie des kindlichen Ösophagus	3
II.2. Systematik der Stenosen im kindlichen Ösophagus	6
II.2.1 Kongenitale Ösophagusstenosen	7
II.2.1.1 Funktionelle und kombinierte Formen	7
II.2.1.2. Kongenitale, idiopathische und primäre Stenosen	7
II.2.1.2.1 Tracheobronchiale Gewebsreste	7
II.2.1.2.2 Webs	10
II.2.1.2.3 Fibromuskuläre Stenose	12
II.2.1.2.4 Bindegewebige Stenose	13
II.2.1.2.5 Stenose mit Cardiadrüsen ohne Schleimhautheterotopie	13
II.2.1.2.6 Stenose, kombiniert mit Atresie oder Fistel	14
II.2.1.3 Kongenitale Stenose, bedingt durch äußere mechanische Kompression	15
II.2.1.3.1 Duplikatur	15
II.2.1.3.2 Gefäßanomalien	15
II.2.1.3.3 Weitere kompressionsbedingte angeborene Stenosen	16
II.2.2 Erworbene Ösophagusstenosen	17
II.2.2.1 Peptische Ösophagusstenosen	17
II.2.2.1.1 Cardiainsuffizienz bei Hiatushernie	19

	Seite
II. 2.2.1.2	Cardiainsuffizienz ohne Hiatushernie 24
II. 2.2.1.3	Reflux bei distalem Abflußhindernis 25
II. 2.2.1.4	Endobrachyösophagus 26
II. 2.2.1.5	Iatrogen bedingter Reflux 28
II. 2.2.2	Achalasie 29
II. 2.2.3	Stenosen nach operativer Korrektur der Atresie 30
II. 2.2.4	Stenosen nach Verätzungen 32
II. 2.2.5	Stenosen nach Infektionen 34
II. 2.2.6	Stenosen durch Tumorleiden des Ösophagus 34
II. 2.2.7	Stenosen durch raumfordernde paraösophageale Prozesse 35
III.	EIGENE UNTERSUCHUNGEN 36
III.1.	Krankengut 36
III.2.	Methodik 37
III.2.1	Klinische Symptomatik 37
III.2.2	Untersuchungstechniken 38
III.2.2.1	Röntgenuntersuchung des Ösophagus 38
III.2.2.2	Endoskopie und Biopsie 39
III.2.2.3	Manometrische Untersuchungen 40
IV.	ERGEBNISSE 44
IV. 1.	Atresien 44
IV. 2.	Verätzungen 50
IV. 3.	Refluxkrankheit 54
IV. 4.	Stenosen unklarer Genese 62
IV. 5.	Ösophagusstenose durch Fremdkörper- verletzung 68

	Seite
IV.6.	Cardiainsuffizienz ohne Stenose 69
IV.7.	Übersicht 72
IV.7.1	Vergleich RPT - LES-Ruhedruck 72
IV.7.2	Unterschiedliche Ergebnisse beim röntgenologischen und manometrischen Refluxtest 72
IV.7.3	Aussagesicherheit des RPT, Vergleich: Manometrie - Röntgen 75
IV.7.4	Druckunterschiede innerhalb des Ösophagus, proximal und distal der Stenose 75
IV.7.5	Stenosedruckwerte in Korrelation zur Symptomatik 75
IV.7.6	Aussage des "wet swallow" 76
IV.7.7	UES-Durchschnittswert 76
V.	DISKUSSION 77
VI.	ZUSAMMENFASSUNG 81
VII.	LITERATURVERZEICHNIS 82

I. EINLEITUNG

Der Begriff Ösophagusstenose stammt aus dem Griechischen; "οισόφαρος" und "στενός" bedeuten "der das Essen Befördernde" und "eng". Im klinischen Sprachgebrauch versteht man unter Ösophagusstenosen alle Lumeneinengungen der Speiseröhre, gleich welcher Genese.

Bei Kindern existieren Stenosen aufgrund verschiedenster Ursachen; die vorliegende Arbeit befaßt sich eingehend mit diesen Phänomenen.

Die bei der Untersuchung der Speiseröhre von Säuglingen und Kindern am häufigsten angewandte Methode ist die röntgenologische Kontrastmitteldarstellung. Vorteilhaft war die Einführung der Röntgenkinematographie. Die erste Beschreibung gastrointestinaler Bewegungsabläufe mit dieser Methode durch KÄSTLE geht auf das Jahr 1909 zurück. Zu einem klinischen Routineverfahren entwickelte sich diese Methode - bei Erwachsenen wie bei Kindern - jedoch erst in den letzten 15 Jahren. Bandspeicher bzw. Kinematographie erlauben es, ein und denselben Bewegungsablauf wiederholt zu begutachten, auch eine Beurteilung durch Dritte, die bei der eigentlichen Untersuchung nicht zugegen sind, ist möglich. Diese Wiederholungsmöglichkeit eines bestimmten Untersuchungsabschnitts läßt bei dem oftmals wenig kooperationsfähigen Kind eine Verkürzung der Untersuchungsdauer zu, wodurch die Strahlenbelastung gering gehalten werden kann.

Die Untersuchung des Gastrointestinaltraktes mit flexiblen fiberoptischen Geräten ist beim Erwachsenen ein unentbehrliches Verfahren, ohne das die Abklärung von Oberbaucherkrankungen nicht mehr denkbar ist. Bei der Untersuchung des Ösophagus hat sich sowohl beim Erwachsenen als auch beim Kind die Technik, mit starren Geräten zu untersuchen, länger halten können und ist z. T., etwa bei der Extraktion von Fremdkörpern, der Endoskopie mit flexiblen Geräten überlegen. Zur diagnostischen Einsichtnahme des Ösophagus, einschließlich der Entnahme von Probebiopsien, empfiehlt sich beim Kind jedoch die Anwendung von fiberoptischen Geräten, zumal inzwischen spezielle kleinkalibrige Endoskope vorliegen. Diese

Kinderendoskope messen 7,2 mm im Durchmesser gegenüber 13 mm des Erwachsenengerätes. Hierdurch lassen sich die Vorteile der flexiblen Geräte, nämlich die ambulante Untersuchung nur mit Sedativa und ohne Narkose, auch beim Kind voll ausschöpfen.

Eine diagnostische Untersuchung der Speiseröhre ist ebenfalls durch Anwendung manometrischer Verfahren möglich. Erstmals berichtete KRONECKER im Jahre 1883 über intraösophageale, manometrische Messungen mit einem ballonkymographischen System. Klinisch relevant wurde die Ösophagusmanometrie aber erst in den 40er und 50er Jahren. Im Jahre 1958 nahmen erstmals unabhängig voneinander CARRE u. ASTLEY intraösophageale Druckmessungen bei Kindern vor. Bis heute sind 3 verschiedene Arten von Druckmeßsystemen bekannt. Zum einen sind dies die wassergefüllten und endständig mit einem Ballon verschlossenen Katheter, die jedoch je nach Materialbeschaffenheit des Ballons den einwirkenden Druck fehlerhaft oder als zu lang übertragen (WALDECK). Zum anderen solche Katheter mit seitständiger Öffnung von definierter Größe, die volumenkonstant perfundiert werden. Diese zeigen jedoch bei der Druckanzeige eine ausgeprägte, proportionale Abhängigkeit der Einstellgeschwindigkeit von der Perfusionsrate. Diese kann nach ZABINSKI bei physiologischen Messungen nicht unbegrenzt erhöht werden, ohne daß das Objekt davon beeinflußt wird. Schließlich sind noch intraluminale Druckwandlerverfahren bekannt; sie werden unter den Namen Millhon-Crites EPM-3 Motility Probe, Honeywell Model 31 Pressure Transducer sowie Förster® Enteromat M 5000 angeboten. Lediglich der von uns verwendete Förster® Enteromat M 5000 läßt gleichzeitig fehlerfreie, temperaturunabhängige und nahezu die gesamte Circumferenz umfassende Messungen mit hoher Einstellgeschwindigkeit der Druckanzeige zu, und zwar ohne nennenswerte Beeinflussung des Objekts.

Bei 30 Kindern mit Ösophagusstenosen unterschiedlichster Genese wurden die heute erreichbaren diagnostischen Maßnahmen zur Anwendung gebracht. Dabei wurden röntgenologische, endoskopische und manometrische Befunde in ihrer Aussagekraft bewertet und einer kritischen Analyse unterzogen.

II. LITERATURBERICHT

II. 1. Entwicklungsgeschichte, Anatomie und Physiologie des kindlichen Ösophagus

Entwicklungsgeschichte:

Der Ösophagus ist das Verbindungsstück zwischen Pharynx und Magen. Bereits beim vier Wochen alten Keimling erfolgt die Entwicklung des Ösophagus durch Septierung des primären Vorderdarms in Ösophagus- und Lungenanlage (HECKER). Normalerweise ist dieser Vorgang nach GREENOUGH beim 4-5 mm großen Keimling vollständig abgeschlossen. Im zweiten Embryonalmonat kommt es zu einer erheblichen Zellproliferation in der Ösophagusanlage, die derart ausgeprägt sein kann, daß es zum völligen Schwund des Lumens kommt; die Restitution des Kanals erfolgt dann durch Vakuolisierung (HECKER, WOLFROM). Diese beginnt beim 13-16 mm großen Embryo, bei einer Größe von 72 mm fließen die entstandenen Vakuolen dann zusammen (GREENOUGH). MÜLLER weist darauf hin, daß die Mucosa bereits beim Neugeborenen den Charakter einer cutanen Schleimhaut besitzt, nämlich geschichtetes, unverhorntes Plattenepithel mit flachen Papillae occultae.

Anatomie:

Der Ösophagus beginnt mit einer oberen Enge; diese enthält ein Verschlusssystem, den oberen Ösophagussphincter, der im folgenden Text UES (upper esophageal sphincter) genannt wird. Das morphologische Äquivalent zum UES scheint die Pars cricopharyngea des M. constrictor pharyngis inferior und die Ringmuskulatur des Ösophagus zu sein (MÜLLER). Eine mittlere Enge entsteht durch die Impression der Aorta. Der Muskelmantel des tubulären Ösophagus besteht nach STELZNER aus apolaren Schraubenfasern (keine separaten zirkulären und longitudinalen Lagen), die sich im und entgegen dem Uhrzeigersinn kreuzen. Kurz nach dem Zwerchfelldurchtritt endet die Speiseröhre mit der Cardia; diese enthält eine Hochdruckzone, den unteren Ösophagussphincter, im

nachfolgenden Text LES (lower esophageal sphincter) genannt. In dieser Zone verlaufen die oben genannten Fasern schräg bis horizontal und dem Lumen sehr nahe. Im Unterschied zu anderen Körpersphinctern, die eine wohlentwickelte zirkuläre Muskulatur haben, erfolgt im LES die Spannungsentwicklung (Schließung) in longitudinaler Richtung (STELZNER). Der distale Ösophagus, der beim Neugeborenen in der Längsachse verläuft, knickt im Verlauf des Wachstums in Höhe des 8. BWK nach links unter Ausbildung eines stumpfen Winkels ab (CATEL). Die Ösophaguswand ist folgendermaßen aufgebaut:

- 1.) Mucosa
 - a) unverhorntes Plattenepithel;
 - b) Lamina propria mucosae;
 - c) Muscularis mucosae;
- 2.) Submucosa;
- 3.) Muscularis propria (proximal quergestreifte, distal glatte und in der Mitte gemischte Muskulatur);
- 4.) Adventitia.

Im Bereich der Cardia liegt der Übergang vom Plattenepithel zum prismatischen Magenepithel, wobei die Cardiadrüsen im Gegensatz zu den Ösophagusdrüsen oberhalb der Muscularis mucosae lokalisiert sind (MÜLLER, WATZKA).

Physiologie:

Schon beim 15 Wochen alten Fetus läßt sich nach einer KM-Injektion in die Amnionhöhle ein Schluckvorgang nachweisen (EBEL). Der Schluckakt wird nach WALDECK willkürlich eingeleitet (orale Phase); der weitere Ablauf erfolgt jedoch auf reflektorischer Basis (ösophageale Phase). Der Schluckreflex ist beim reifen und gesunden Neugeborenen immer vorhanden; es kann mit einer normalen Peristaltik gerechnet werden; er wird zu den Primitivreflexen gerechnet und kann bei zerebral geschädigten Säuglingen fehlen (SHMERLING). Bei Frühgeborenen hingegen dauert es einige Tage bis Wochen, bis sie störungsfrei oral ernährt werden können (SHMERLING).

Im kindlichen Ösophagus wurden bisher nur von wenigen Autoren manometrische Messungen vorgenommen. Leider lassen die ermittelten Werte nur unzureichende Vergleichsmöglichkeiten zu, da die Autoren verschiedene Meßsysteme verwendet haben; sowohl open-tip- als auch ballon-tip-Methoden kommen mit wassergefüllten oder auch luftgefüllten Kathetern zur Anwendung. Hinzu gesellen sich noch unterschiedliche Transducersysteme und verschiedenartige Registrierapparaturen. Im UES lagen die gemessenen Ruhedruckwerte zwischen 30 und 36 mm Hg (COLLEY, LIND), bei Erwachsenen zwischen 96 mm Hg (WATSON) und 120 mm Hg (COLLO).

Während des Schluckaktes fällt der Druckwert im kindlichen UES auf den intraösophagealen Druck ab (COLLEY). Der tubuläre Ruhedruck liegt im Durchschnitt bei knapp 1 mm Hg (LIND). Als Schluckantwort durchläuft eine charakteristische primäre Schluckwelle kontinuierlich den Ösophagus bis hin zum Magen, wobei die Druckwerte dieser Amplituden mit dem Alter zunehmen (DAUM, GRYBOSKI). Die Dauer, während der die Schluckwelle von der Registrieröffnung erfaßt wird, beträgt nach COLLEY, DAUM und OESCH 2-6 sec, sie variiert nicht mit dem Alter (DAUM). Ähnliche Werte sind von CODE für Erwachsene mit 2-4 sec angegeben. Die Ausbreitungsgeschwindigkeit dieser Schluckwelle ist bei Kindern in distalen Ösophagusanteilen größer als in proximalen; sie liegt bei 0,7-4 cm/sec (LIND). OESCH beschreibt eine direkte Proportionalität zwischen zeitlicher Dauer und Druckhöhe der peristaltischen Welle. Der LES-Ruhedruck (s.o.) wird mit 5-22 mm Hg angegeben (KEHRER, LIND, OESCH), bei Erwachsenen liegen die Werte zwischen 19 und 25,6 mm Hg (COHEN, DODDS, JENNEWAIN und FÖRSTER). WILLICH weist darauf hin, daß sich die Druckzone erst im 2.-3. Lebensmonat aufbaut, sie existiert nach seiner Meinung zuvor überhaupt nicht, nach STRAWZYNSKI ist sie zwar auffindbar, jedoch deutlich erniedrigt. Mit zunehmendem Alter wird diese Druckzone länger (STRAWZYNSKI), die respiratorische Druckumkehr liegt in ihrem Bereich (OESCH, KEHRER). Der altersunabhängige Druckgradient Magen/Ösophagus liegt zwischen 3 und 11 mm Hg (KEHRER, OESCH, STRAWZYNSKI). Beim Schluckakt kommt es vor dem Eintreffen

der propulsiven Welle im LES zuerst zur Relaxation und anschließend zur verlängerten Kontraktion (LIND, KEHRER, DESCH), den gleichen Ablauf beschreibt WALDECK für Erwachsene. DESCH mißt zwischen 10 und 24 sec für die Gesamtdauer dieser Erschlaffungskontraktionsphase im kindlichen Ösophagus.

II. 2. Systematik der Stenosen im kindlichen Ösophagus

Eine Übersicht über Verengungen der kindlichen Speiseröhre wird in Tabelle 1 aufgezeigt.

Tabelle 1: Ösophagusstenosen im Kindesalter

k o n g e n i t a l	funktionelle u. kombinierte Formen	-unklar definiert
	kongenitale, idiopathische u. primäre Stenosen	-tracheobronchiale Reste -Webs -fibromuskulär u. schraubenförmig -bindegewebig -Cardiadrüsen ohne Schleimhaut-heterotopie -Stenose mit Fistel u./o. Atresie
	äußere mechanische Kompression	-Duplikatur -Gefäßanomalie -Briden -Struma congenita -Teratome -Lungenmißbildungen -Deplacierung der Trachea -Fistelzug -bronchogene Zysten
a c q u i r i t	peptische Stenosen	-Cardiainsuffizienz mit Hiatus-hernie -Cardiainsuffizienz ohne Hiatus-hernie -Reflux bei distaler Stenose -Endobrachyösophagus -iatrogen bedingter Reflux
	Achalasie	
	nach Atresie	
	nach Verätzung	
	nach Infektion	
	durch Tumorleiden des Ösophagus	-Leiomyofibrom -Carcinom
	durch raumfordernde paraösophageale Prozesse	-neoplastische Prozesse -Abszesse -nach Osteomyelitis -nach perforierender Verletzung

Grundsätzlich unterscheidet man angeborene und erworbene Verengungen, wobei der Überwiegende Teil erworbenen Ursprungs ist. BEATTY fand 1928 bei über 13.000 Obduktionen lediglich zwei angeborene Stenosen (0,015 %); die Häufigkeit von Ösophagusatresien wird dagegen von INGALLS mit 1 : 2.500-5.000 (0,02 - 0,04 %) angegeben. Aus Gründen der mangelnden Kooperation und methodischen Schwierigkeiten ist bei Säuglingen die frühzeitige Diagnose einer Stenose nur selten möglich.

II. 2.1 Kongenitale Ösophagusstenosen

II. 2.1.1 Funktionelle und kombinierte Formen

Bei den in der Literatur erwähnten funktionellen und kombinierten Formen einer angeborenen Ösophagusstenose sind die Auffassungen der verschiedenen Autoren (WILLICH, RÖMER, OBERNIEDERMAYR) derart vage, daß in der vorliegenden Arbeit nicht weiter darauf eingegangen werden soll.

II. 2.1.2 Kongenitale, idiopathische und primäre Stenosen

II. 2.1.2.1 Tracheobronchiale Gewebsreste

Die Erstbeschreibung dieses Stenostyps erfolgte 1936 durch FREY. DEIRANIYA stellte 14 Fälle - aus der englischen und deutschen Literatur - mit ihren wichtigsten pathophysiologischen Merkmalen in einer Tabelle zusammen, weitere acht Fälle, aus der Literatur, werden in dieser Arbeit in Tabelle 2 (S.8) hinzugefügt.

Es fällt auf, daß erste klinische Anzeichen bereits innerhalb der ersten neun Lebensmonate bei ca. 82% (18 von 22) aller Fälle auftauchten; die übrigen zeigten erste Symptome in der Kindheit. Im Vordergrund der Symptomatik stehen dysphagische Beschwerden (DEIRANIYA, OHKAWA, PAULINO, SPATH, ISHIDA) mit Erbrechen bzw. Regurgitation (DEIRANIYA, OHKAWA, PAULINO, SPATH, FONKALSRUD). Häufig entstehen dabei nach Aspiration bronchopneumonische Infekte (DEIRANIYA, OHKAWA, PAULINO, FONKALSRUD); ebenfalls beschrieben

Tabelle 2: Stenosen durch treacheobronchiale Gewebereakte

Autor	Alter	Geschlecht	Alter der Erstsymptomatik	Lage der Stenose	Histologie			
					harnp	Drüsen	respirator.	Epithel
Frey 1936	19 J	weiblich	?	distales Ende	+	+	-	-
Castleman 1956	51 J	männlich	3 J	distales Ende	+	+	+	+
Bergman 1958	57 J	weiblich	Kindheit	unteres Drittel	-	+	+	+
Spath 1959	49 J	weiblich	Geburt	unteres Drittel	-	+	+	+
Kumar 1962	10 J	weiblich	4. Mon	distales Ende	+	+	-	-
Paulino 1963	8 Mon 14 Mon	weiblich	Geburt 6 Mon	unteres Drittel distales Ende	+	-	+	+
(X) Soave 1965	18 Mon	weiblich	einige Mon nach Geburt	Übergang mltl./dist. Drittel	+	+	-	-
Ishida 1969	17 Mon 4 J 5 J	männlich männlich männlich	7 Mon 6 Mon 1 J	distales Ende distales Ende distales Ende	+	+	+	+
Fonkalesrud 1972	1 J	weiblich	6 Mon	unteres Drittel	+	+	-	-
Goldman 1972	1 d	weiblich	Geburt	oberes Drittel	+	+	-	-
(X) Anderson 1973	8,5 J	weiblich	7 Mon	distales Ende	+	+	+	+
(X) Spitz 1973	1 Mon	weiblich	anschl. an Atriale-Op	distales Drittel	+	+	-	-
Deitaniya 1974	2 J 10 Mon	weiblich männlich	6 Mon 10 Mon	unteres Drittel unteres Drittel	+	+	-	-
(X) Onikawa 1975	4 J 20 Mon 19 Mon 4 J 14 Mon	männlich männlich männlich männlich weiblich	18 Mon 9 Mon 4 Mon 8 Mon 7 Mon	keine Stenose unteres Drittel unteres Drittel unteres Drittel unteres Drittel	+	-	-	-

(X) = zu Deitaniya ergänzte Fälle

werden Unterernährung und Unterentwicklung (OHKAWA, PAULINO, ISHIDA).

Solche Mißbildungen treten auch in Kombination mit anderen Schäden auf: hierzu gehören die Atresien des Ösophagus (PAULINO, GOLDMANN, SPITZ), die Rektalagenesie (PAULINO) sowie ein Ventrikelseptumdefekt mit Pulmonalstenose (ANDERSON).

Röntgenologisch stellt sich die durch tracheobronchiale Gewebsreste bedingte Stenose fast ausnahmslos (95,5%) im unteren Ösophagusdrittel dar. Von Interesse ist die Beobachtung von ISHIDA, der die Ursache der Obstruktion bei tracheobronchialen Gewebsresten, die vergleichsweise klein sind zum Lumen des Ösophagus, in einer Unterbrechung der progressiven Peristaltik sucht. Andererseits ist die rein mechanische Beeinträchtigung durch einen Knorpelring gut vorstellbar.

Bei der Endoskopie imponiert dieser Stenostyp steif, starr und hart (DEIRANIYA, SOAVE, PAULINO, FONKALSRUD). Dies bestätigt sich auch am Resektionspräparat (FONKALSRUD, PAULINO, ISHIDA, SOAVE). Im übrigen verweist SOAVE darauf, daß diese Strikturart durch eine stark sezernierende Mucosa auffällt.

Die drei typischen histologischen Merkmale sind:

- 1.) Knorpel;
- 2.) Schleimdrüsen trachealer Herkunft (mukös);
- 3.) Respirationsepithel.

Es ist durchaus nicht ausgeschlossen, daß ein oder gar zwei dieser drei Charakteristika fehlen, was aus Tabelle 2 hervorgeht. Einen Sonderfall stellt die von SPATH beschriebene Stenose dar, denn er fand zusätzlich noch eine mächtige Wucherung der glatten Muskulatur und fistelartige Gänge, die sich auch im Röntgenbild darstellen ließen. Er nennt seinen Stenosefall "stenosierende Adenomyosis oesophagæi mit heterotopem Bronchialepithel".

Wie schwierig die Diagnosestellung bei diesem Stenostyp ist, wird dadurch gezeigt, daß bei allen Fällen eine Diagnose erst postoperativ anhand des Resektionspräparates

erfolgte. Ein frühzeitiges Erkennen aber scheint bei dieser Stenoseart nach SOAVE, DEIRANIYA, PAULINO und FONKALSRUD besonders dringlich zu sein, da diese z. B. auf Bougierungsversuche nicht anspricht.

Nur OHKAWA führte manometrische Messungen durch; er vermißte respiratorische Druckschwankungen im Stenosebereich. Aus der Literatur läßt sich folgende Embryogenese annehmen. Vermutlich werden mesenchymale Zellen, die Knorpel bilden können, vor der Trennung beider Hohlorgane in den dorsalen Anteil des Vorderdarms sequestriert (ISHIDA, PAULINO, SOAVE, DEIRANIYA). Denkbar wäre auch eine fehlerhafte Septierung des Vorderdarms in Ösophagus und Lungenanlage, eine geringfügige Drehung der Abschnürungsebene aus der Frontalebene heraus oder aber eine zu weit kranial beginnende Septierung würde genügen (HECKER). Die spätere distale Lokalisation ist durch die unterschiedlichen Wachstumsraten der Ösophagus- und Lungenanlage erklärbar (DEIRANIYA).

II. 2.1.2.2 Webs

Webs sind nach RÜSCH spinnwebenartige, maximal 2 mm dicke Schleimhautfalten. In Tabelle 3 (S. 11) erfolgt eine Aufstellung bisher beschriebener Fälle.

In der Regel zeigen sich erste klinische Anzeichen bereits im frühen Kindesalter, oft auch schon direkt nach der Geburt. Je nach Alter und Ausprägungsgrad des Restlumens kommt es zu Dysphagie (ADLER), Regurgitation (GREENOUGH, TANAYANAGI), Würgeanfällen (AZIMI), erhöhter Schleimausscheidung (AZIMI, SEYMOUR, GREENOUGH), Problemen bei der Nahrungsaufnahme (SEYMOUR) und respiratorischen Infekten nach Aspiration (AZIMI). Beim Vorliegen eines solchen webs im postcricoidalen Ösophagus wird nach ADLER der Schluckakt vollständig unmöglich.

Bei der Röntgenuntersuchung ist die Membran äußerst schwer zu erkennen und wird deshalb oft übersehen. ADLER beschreibt zwei Fälle, bei denen die Diagnose erst im 8. Lebensjahrezehnt gestellt wurde, obwohl die klinischen Beschwerden

Tabelle 3: Webs

Autor	Geschlecht	Alter der Erst- symptomatik	Behandlungs- alter	Lage des Web	Zusätzliche Stenose mit Lagebezeichnung	Histologie des Web
Takayanagi	männlich	22 Mon	22 Mon	dist., Ösoph.	-	mehrere Webs: Fehlen der Lamina propria mucosae, der Lamina muscularis mucosae und der Tela submucosa; eine dicke Schleimhautgrenzt an die hyper- trope Muskelschicht
Greenough	männlich männlich	6 Wo 2 J 9 Mon	9 Mon 10 J 16 Mon	mittl./dist. Dr. mittl./Drittel mittl./Drittel	distal distal dist., mittl./dist., Drittel	- - -
Adler	weiblich weiblich ?	Kindheit Kindheit (1 Mon) ?	76 J 75 J 1 Mon	cervikal cervikal mittl./dist., Dr. mittl./dist., Dr.	- - -	bei allen normales Plattenepithel ohne Zeichen einer Ösophagitis
Azimi	weiblich	(30 h)	30 h	Höhe d. Carina	distale Fistel	-
Seymour	weiblich	1 d	1 d	Diaphragmahöhe	-	komplette Obstruktion; gastroische Drüsen, zarte Muskulatur

bereits im frühen Kindesalter auftraten. Es sei darauf zu achten, daß bei einer Ösophaguspassage mit dickflüssigem Kontrastmittelbrei gearbeitet wird, dies sei vor allem bei cervical sitzenden Webs von entscheidender Bedeutung (ADLER). Auch bei einer bereits bekannten Stenose sollte der Ösophagus hinsichtlich eines zusätzlichen Webs genau untersucht werden, da eine solche Kombination bekannt ist (GREENOUGH). Einen bevorzugten Lokalisationsort gibt es bei Webs nicht (vgl. Tabelle 3). Bei totalem Membranverschluß läßt sich im übrigen Magendarmkanal, wie bei einer Atresie ohne distale Fistel, keine Luft nachweisen (SEYMOUR), es sei denn, es liegt auch hier eine distale Ösophagotracheale Fistel vor. Ein solcher Fall wird von AZIMI beschrieben, DAUM bezeichnet dieses Krankheitsbild als "Membranatresie mit distaler Fistel".

Endoskopisch sieht man hierbei eine das Lumen verlegende Membran, deren Öffnung nicht immer zentral liegt. Das Endoskop muß unter Sicht in den Ösophagus eingeführt werden, damit auch postcricoidal liegende webs erfaßt werden können (ADLER). Mit Hilfe der Biopsiezange ist es durchaus möglich, ein solches Passagehindernis zu entfernen, wodurch ein größerer operativer Eingriff entfällt (ADLER). Histologisch erkennt man meist ein normales Plattenepithel ohne die Zeichen einer Ösophagitis (ADLER), SEYMOUR beschreibt auch gastrische Drüsen. Bei einem von TANAYANAGI gezeigten Fall fehlen die Lamina propria mucosae, die Muscularis mucosae und die Submucosa in der umgebenden Ösophaguswand. Embryogenetisch ist nach ADLER eine fehlerhafte Resorption von Epithel anzunehmen, diese folgt (s.o.) dem Stadium der Vakuolisierung. Hierdurch wird auch das gemeinsame Vorkommen von Web und Stenose erklärbar (GREENOUGH).

II. 2.1.2.3 Fibromuskuläre Stenose

Dieser von NIEMANN beschriebene Strikturetyp imponiert im distalen Drittel als bandförmige Verengung mit schrägem Verlauf und wechselhaftem Lumen. Auffallend sind oft mehrere oralwärts gelegene Einkerbungen, die inkonstant sind.

Bei der endoskopischen Untersuchung sind keine Schleimhautveränderungen sichtbar; eine erkennbare Vorwölbung ist in einem Teilbereich zeitweise aufgehoben.

Der Beginn der Symptomatik lag kurz nach der Geburt; es kam zu Dysphagie, Erbrechen und so zur Dystrophie. NIEMANN zeigt auf, daß der oben beschriebene Befund nur mit schraubenförmig, von außen nach innen durch die Ösophaguswand, verlaufenden Muskelbündeln erklärbar ist; hierdurch werden auch die oral gelegenen Einkerbungen definierbar. Gestützt wird diese Theorie durch die oben dargestellten Auffassungen von STELZNER über den Muskelverlauf im Ösophagus.

II. 2.1.2.4 Bindegewebige Stenose

RÜMER beschreibt den Fall einer solchen bindegewebigen Stenose in Bifurkationshöhe. Bei der Endoskopie fällt dem Autor das atemsynchrone Sichöffnen und -schließen besonders auf. Die Striktur unterscheidet sich vom übrigen Ösophagus deutlich durch ihr helles Narbengewebe. Intraoperativ zeigt sich, daß die Stenose an der Trachealhinterwand in eine Narbenplatte übergeht. Bei der histopathologischen Untersuchung des Resektionspräparates verifiziert RÜMER eine unspezifische chronische ulcerös-granulierende Entzündung mit Defekt der Schleimhaut und angrenzenden Muskularis. Das Kind hatte im Säuglingsalter bereits häufig erbrochen und zeigte mit fünf Jahren neuropathische Reaktionen, retardierte Persönlichkeitsreife sowie psychopathologische Symptome.

II. 2.1.2.5 Stenose mit Cardiadrüsen ohne Schleimhautheterotopie

Diese Stenose mit Cardiadrüsen ohne Schleimhautheterotopie wird von HUBER beschrieben. Die knapp oberhalb der Cardia gelegene längliche und glattwandige Stenose zeigt fast vollständigen Verlust der Schleimhaut; Randbezirke weisen jedoch eine cutane (s. S. 3) Schleimhaut auf. Im Bereich der geschädigten Stellen liegt ein plasmazellulär durch-

setzter Wall aus Granulationsgewebe; lichtungswärts grenzt eine fibröseitige Pseudomembran an. Auffallend sind die deutliche Entwicklung des Plexus myentericus und kleine Gruppen von Cardiadrüsen. Diese Veränderungen werden auch von PROCHAZKA beschrieben. HUBER konnte den angeborenen Charakter erst durch die histopathologische Analyse des Resektionspräparates verifizieren.

Die Symptomatologie dieses Patienten sieht folgendermaßen aus: Von Anfang an regurgitierte das Kind Milch und breiige Nahrung sowie unverdaute Speisen vorangegangener Mahlzeiten.

II. 2.1.2.6 Stenose, kombiniert mit Atresie oder Fistel

HOLDER fand bei einem Kollektiv von 1058 Fällen mit einer isolierten Ösophagotrachealen Fistel oder mit einer Ösophagusatresie (mit und ohne Fistel) nur 3 Fälle mit einer zusätzlichen, angeborenen und distal gelegenen Stenose. Folglich kommt eine isolierte Ösophagusatresie etwa 350 mal häufiger vor. Das hier beschriebene Krankheitsbild ist also äußerst selten. MAHOUR berichtet über 3 solcher Fälle mit einer Ösophagusatresie (mit und ohne Fistel). Bei zweien konnte die distale Stenose während der operativen Anastomosierung ausgemacht werden. Der Autor hält einen solchen intraoperativen Nachweis der Striktur für wichtig, da andernfalls diese Verengung erst nach wiederholten pneumonischen Infekten und Ernährungsproblemen erkannt werden könnte. Dieses Krankheitsbild beschreiben auch GOLDMANN, PAULINO, SPITZ und DEIRANIYA. Bei diesen Fällen weisen die Stenosen alleamt tracheobronchiale Gewebsreste auf (s.o.). Möglich ist auch die Kombination von Stenose und Fistel, wobei die Stenose sowohl distal (JEWSBURY) als auch proximal (STEPHENS) zur Fistel liegen kann. Diese Fistel wird bei eindeutigem Stenosebefund bei der röntgenologischen Untersuchung leicht übersehen (STEPHENS). Auffallend ist, daß STEPHENS die Fistel weder Ösophagoskopisch noch bronchoskopisch verifizieren konnte.

II. 2.1.3 Kongenitale Stenose, bedingt durch äußere mechanische Kompression

II. 2.1.3.1 Duplikatur

Man unterscheidet zwei Formen der Duplikatur, nämlich die etwas häufigere zystische und die tubuläre (WALDSCHMIDT, SAUER). Die zystische Doppelanlage manifestiert sich jedoch meist erst im Erwachsenenalter, wenn sie durch Sekretstau nach und nach an Größe zunimmt (WALDSCHMIDT). Die äußerst seltene tubuläre Doppelanlage, in dem Weltchriftum waren bis 1966 13 Fälle bekannt (HARTL), verursacht bereits im frühen Säuglingsalter Erbrechen bzw. Regurgitation von Nahrung; der Abfluß in den Magen kann durch Sekretstau völlig verlegt sein (WALDSCHMIDT). Chronische Entzündung, Ulceration in der Duplikatur, Blutungen, schwere Mediastinitiden und Atemstörungen komplizieren das Krankheitsbild besonders dann, wenn die Doppelanlage mit ektopischer Magen- oder Darmschleimhaut ausgekleidet ist (WALDSCHMIDT). Die Diagnosestellung ist sehr schwierig, so konnte WALDSCHMIDT in einem Fall weder bei der röntgenologischen noch bei der endoskopischen Untersuchung einen krankhaften Befund erkennen.

Embryogenese: SAUER führt drei Möglichkeiten auf:

- 1.) fehlerhafte Abspaltung der Chorda dorsalis aus dem Entoderm (nach GROB);
- 2.) bei der Revakuolisierung bleiben einige Vakuolen isoliert liegen und wachsen als Zysten weiter (nach BREMER);
- 3.) mangelhafte Teilung des Vorderdarms in Ösophagus und Trachea; die entstehende Fistel kann sich schließen und zur Zyste werden.

HECKER nimmt schließlich eine gestörte Rückbildung des früh-fetalen Canalis neurentericus an.

II. 2.1.3.2 GefäßAnomalien

Folgende GefäßAnomalien können Ösophagusstenosen verursachen:

- 1.) doppelter Arcus aortae (TUCKER, WALDSCHMIDT). SAUER untergliedert hier noch in die
 - a) linksseitige Aorta descendens (ein Bogen liegt vor der Trachea, der zweite hinter dem Ösophagus);
 - b) rechtsseitige Aorta descendens (der linke Bogen ist rudimentär, das Lig. Botalli zieht retroösophageal zur A. pulmonalis sinistra);
- 2.) rechtsseitiger Aortenbogen und persistierendes (r) Lig. bzw. Ductus Botalli (SAUER, TUCKER, WALDSCHMIDT) (das Lig. Botalli verläuft wie oben retroösophageal);
- 3.) aberrierende A. subclavia dextra oder sog. Dysphagia lusoria (SAUER, TUCKER, WALDSCHMIDT) (die aberrierende A. subclavia zieht hinter dem Ösophagus nach rechts);
- 4.) rechter Aortenbogen, aberrierende linke A. subclavia und linker Ductus arteriosus (TUCKER) (die linke A. subclavia zieht hinter dem Ösophagus nach links).

WILLICH und SAUER beschreiben neben der Dysphagie Dyspnoe und Stridor; bei Regurgitation kommt es durch Aspiration zu respiratorischen Infekten (WALDSCHMIDT). Bei der von TUCKER unter 4.) beschriebenen Anomalie stand die Dysphagie im Vordergrund. Die drei vorangestellten Krankheitsbilder imponieren durch Beeinträchtigung der Respiration. TUCKER weist darauf hin, daß im Ösophagogramm eine definierbare charakteristische Abnormität zu sehen ist. Der Autor äußert sich jedoch nicht näher zu diesen Charakteristika. Zusätzliche Klarheit kann eine Angiographie des Aortenbogens verschaffen (TUCKER, SAUER). Bei der endoskopischen Untersuchung zeigt sich die Stenose als pulsierender Zug (SAUER); im Falle einer Stauungsösophagitis kann die Schleimhaut gerötet und verdickt sein (NISSEN).

II. 2.1.3.3 Weitere kompressionsbedingte angeborene Stenosen

An dieser Stelle sollen weitere Ursachen, die in der Literatur nur wenig Beachtung finden, der Vollständigkeit halber erwähnt werden:

- in sehr seltenen Fällen kommt es zur angeborenen

Strangulierung der Speiseröhre durch Briden (WILLICH);

- eine Struma congenita kann bereits im frühen Säuglingsalter eine Verengung bewirken (MEISSNER);
- Teratome und Dermoidzysten können vor allem bei Lokalisation im Mediastinum verengend wirksam werden (MEISSNER);
- Lungenzysten vermögen die Ösophaguspassage gelegentlich erheblich zu behindern (WALDSCHMIDT);
- Bronchogene Zysten stehen in etwa 30% der Fälle in Beziehung zur Speiseröhre (MEISSNER);
- Ösophageale Fisteln können dann Stenosen verursachen, wenn sie die Speiseröhre in Richtung Trachea verziehen (WALDSCHMIDT, MEISSNER);
- Deplazierungen der Trachea können zur ösophagealen Obstruktion führen (GRÜNEBAUM).

Mehrere andere Autoren (GANZ, EBEL, MAKOWSKI, ANGELBERGER und WOLFROM) beschreiben zwar auch angeborene Stenosen; es fehlt jedoch eine exakte pathophysiologische Zuordnung.

II. 2.2. Erworbene Ösophagusstenosen

II 2.2.1 Peptische Ösophagusstenosen

Unter peptischer Stenose versteht man alle Lichtungseingengungen der Speiseröhre, die durch die chronische Einwirkung eines peptischen Sekrets hervorgerufen werden, sei es durch Reflux von saurem Magensaft oder alkalischem Dünndarmsekret oder auch durch lokale Sekretproduktion (WIENBECK). Erstbeschreiber der peptischen Ösophagusstenose ist QUINCKE (1789), es war jedoch erst 1935 WINKELSTEIN, der als Ursache den nachgewiesenen Magenreflux angab; er prägte den Begriff der peptischen Ösophagitis. Der Terminus "Refluxösophagitis" wurde durch ALLISON 1942, BARRETT 1950, ALLISON und JOHNSTONE 1953 und ROSETTI 1957 bekannt. Für endoskopische Untersuchungen unterteilte SKINNER die Ösophagitis in vier Grade, eine kurze Darstellung erfolgt

in Tabelle 4.

Tabelle 4: Gradeinteilung der Ösophagitis für die endoskopische Untersuchung

Grad 1	der Ösophagitis wird durch eine Rötung des unteren Ösophagus identifiziert, es liegt keine Unterbrechung der Mucosa vor, biopsisch sind keine Entzündungszeichen nachweisbar.
Grad 2	liegt dann vor, wenn definierte Ulcerationen in der Schleimhaut existieren; die Wand bleibt geschmeidig. Die Schleimhaut zwischen den Ulcerationen ist oft weiß, sie geht leicht ab und blutet dann. Entzündungszeichen sind in der Submucosa des biopsierten Materials.
Grad 3	zeichnet sich dadurch aus, daß eine Wandversteifung im Ösophagus feststellbar wird, das Endoskop gleitet jedoch trotzdem noch bis in den Magen vor. Ulcerationen wie bei Grad 2. Der Unterschied zwischen Grad 2 und 3 liegt hauptsächlich in der Unnachgiebigkeit der Ösophaguswand begründet. Die Biopsie zeigt eine fortgeschrittene submucöse Fibrose auf.
Grad 4	liegt dann vor, wenn eine Striktur röntgenologisch oder endoskopisch nachweisbar ist; diese Verengung kann aber noch mit dem Endoskop passiert werden. Die Ösophagitis beginnt direkt an der Stenose, wobei deren Ausprägungsgrad weniger heftig sein darf als bei Grad 2 und 3. Im Bereich der Stenose zeigt die Biopsie Granulationsgewebe mit distaler gastrischer Schleimhaut und proximalem Plattenepithel, auch hier stellt sich eine submucöse Fibrose dar. Am Resektionspräparat sieht man, daß sich diese Fibrose über alle Muskelschichten erstreckt; sie ist durch die Abheilung tiefer Ulcera entstanden.

Die entzündlichen Veränderungen können zunächst auf die Schleimhaut beschränkt sein, aber auch zu einer zellulären subepithelialen Infiltration führen, d.h. die Tunica propria betreffen (SIEWERT). Im streng histopathologischen Sinne handelt es sich nach BLUM dann um eine Ösophagitis, wenn der Nachweis von einem neutrophilen und/oder eosinophilen Granulozyten in wenigstens 50% aller bei 450-facher Vergrößerung untersuchten Gesichtsfelder der Lamina propria gelingt; dem Nachweis von Plasmazellen und/oder Lymphozyten kommt keine pathologische Bedeutung zu. Epithelläsionen sind selten und treten wenn überhaupt erst spät auf (SIEWERT). Schnell kann es jedoch durch Ausbreitung der Entzündung von der Submucosa ausgehend zur Periösophagitis kommen (SIEWERT). Die chronische Form der Entzündung ist durch Fibrosierungsneigung gekennzeichnet (SIEWERT). Die fibröse Retraktion der Muskelbündel kann sowohl zirkuläre als auch längsliegende Muskelschichten treffen, es kommt im ersten Fall zu einer umschriebenen Verengung (Stenose) oder im zweiten Fall zur Verkürzung der Speiseröhre, dem sogenannten sekundären Brachyösophagus. Möglich ist jedoch

auch die Kombination beider Vorgänge, die zu Brachyösophagus mit Stenose führt (BETTEX, SIEWERT, WILLICH, SAUER und HECKER). Der erworbene bzw. sekundäre Brachyösophagus unterscheidet sich vom angeborenen durch die normale Versorgung des intrathorakalen Magenanteils aus der A. gastrica sinistra und nicht durch segmentale Äste aus der Aorta (WIENBECK).

Als Ursache peptischer Stenosen kennt man im Kindesalter folgende Primärerkrankungen:

- 1.) Cardiainsuffizienz mit Hiatushernie;
- 2.) Cardiainsuffizienz ohne Hiatushernie;
- 3.) Reflux bei distalem Abflußhindernis;
- 4.) Endobrachyösophagus;
- 5.) iatrogen bedingter Reflux.

II. 2.2.1.1 Cardiainsuffizienz bei Hiatushernie

Die Cardiainsuffizienz bei Hiatushernie ist die in der Literatur am häufigsten beschriebene Ursache der peptischen Ösophagusstenosen im Kindesalter. Auffallend sind die zwei Häufigkeitsgipfel der Hiatushernie im Säuglings- und im höheren Lebensalter (WILLICH). Es gibt im Kindesalter folgende Formen der Hiatushernie:

- 1.) fixierte oder gleitende Hiatushernie (WILLICH);
- 2.) paraösophageale Hernie (SAUER, WILLICH, FILLER, HOLTHUSEN);
- 3.) Mischhernien (WILLICH, HOLTHUSEN).

Selten tritt nach SAUER ein Reflux bei der paraösophagealen Hernie auf, die Cardia bleibt hierbei an Ort und Stelle und somit funktionstüchtig; zum Wesen des Gleitbruchs hingegen gehört die Lockerung der Cardia und die Insuffizienz des Verschlußmechanismus.

Denkbar ist bereits ein intrauteriner Reflux von Magensäure, da nachgewiesenermaßen in den letzten sechs Wochen der Schwangerschaft eine hochkonzentrierte Magensäure, infolge hormoneller Beeinflussung durch die Mutter, gebildet wird

(WATERSTONE). Kinder entwickeln bei Hiatushernien häufiger als Erwachsene eine peptische Stenose. Die Auswertung von 1161 Fällen einer Hiatushernie aus der Literatur ergibt, daß im Kindesalter bei einer solchen Erkrankung zu 16,9% (vgl. Tabelle 5) mit einer refluxbedingten Stenose zu rechnen ist; die Angaben der Autoren liegen zwischen ca. 3% (KUNDERT) und 60% (HEIMBURGER). SIEWERT ermittelte aus einem Erwachsenenkollektiv mit Hiatushernien einen Wert von 8,3% (419 von 5034).

Tabelle 5: Peptische Stenosen bei Hiatushernien

Autor		Anzahl der Hiatushernien	Anzahl der Stenosen	%
1	Belsey 1954	50	20	40
2	Waterstone 1954	132	20	15
3	Masse 1957	102	18	10
4	Genton 1960	52	7	13
5	Willich 1961	88	21	23
6	Bettex 1961	35	5	14
7	Filler 1964	30	5	16,6
8	Polk 1964	13	4	30,7
9	Heimbürger 1965	55	33	60
10	Grob 1966	93	15	16
11	Imdahl 1966	76	9	12
12	Hecker 1968	93	15	16
13	Wurnig 1970	30	3	10
14	Kundert 1970	31	1	3,2
15	Monereo 1973	192	28	14,3
16	Friedland 1975	9	1	11,1
Total		1161	196	16,9

Den Fällen 1-5, die bereits von Bettex zusammengestellt wurden, werden weitere hinzugefügt.

Von PIERETTI werden auch Refluxstenosen bei Hiatushernien nach erfolgreich korrigierter Ösophagusatresie beschrieben.

Symptomatik:

Als typische Anamnese für die Refluxkrankheit erweist sich zu Beginn der Erkrankung die charakteristische Symptomatik der Hiatushernie, die bei Kindern viel einförmiger erscheint als beim Erwachsenen (WURNIG). Nach MONEREO, KUNDERT und

WILLICH werden erste Anzeichen meist schon im frühen Säuglingsalter beobachtet. Das Erbrechen steht im Vordergrund (WILLICH, BETTEX, KUNDERT, WURNIG, MONEREO, GROB und SAUER). Das Erbrochene kann kaffeesatzartiges (Hämatin) Aussehen haben (GROB, HÖRMANN, FILLER und LILLY) oder aber auch blutig sein (BETTEX, FILLER, LILLY, SAUER, MONEREO und WURNIG), auch ist Melaena möglich (WILLICH). In den meisten Fällen kommt es infolgedessen zur Anämie (BETTEX, FILLER, WURNIG, HÖRMANN und SAUER). Durch Aspiration kann es zu Bronchitis bzw. Pneumonie kommen (FILLER); von Interesse ist in diesem Zusammenhang eine Arbeit von DANUS, welche nachzuweisen versucht, daß Kinder, die an einer rezidivierenden obstruktiven Bronchitis leiden, einen signifikant erniedrigten LES- Druckwert aufweisen. Charakteristisch ist, daß es im Kleinkindesalter beim Übergang von flüssiger zu festerer Nahrung zum Sistieren der Symptomatik, besonders des Erbrechens kommt (BETTEX, WILLICH), oder aber es tritt wenigstens eine Besserung ein (SAUER). Danach erst beginnt die eigentliche Symptomatik der Stenose, Leitsymptom ist die Dysphagie (WILLICH, PIERETTI, WURNIG und MONEREO), die vor allem bei älteren Kindern stärker ausgeprägt ist (POLK). Das Erbrechen wird von der Regurgitation nicht saurer Speisen abgelöst (BETTEX, PIERETTI, KUNDERT und WURNIG), eine totale Obstruktion ist möglich (BETTEX). Manchmal kommt es zu bronchopneumonischen Infekten (PIERETTI, WURNIG). Dystrophie (WILLICH, WURNIG, HECKER und MONEREO), retrosternale Schmerzen (WILLICH), reduzierter Allgemeinzustand (KUNDERT, WURNIG) und psychische Alterationen (WILLICH) werden beschrieben.

Röntgenuntersuchung:

Zu Beginn der Refluxkrankheit findet man röntgenologisch neben der Hiatushernie eine fehlende oder vergrößerte Schleimhautzeichnung der Speiseröhre mit gezähnelten und unregelmäßigen Wandkonturen sowie einen gestörten Peristaltikablauf als Zeichen der Ösophagitis (WILLICH). Kleine Kontrastmittelnischen deuten auf Ulcera hin, eine mögliche Wandstarre läßt Adhäsionen mit dem umgebenden Mediastinum

vermuten (WILLICH). Die nur wenige Zentimeter lange Stenose (MONEREO) ist immer im distalen Drittel lokalisiert, ihr distales Ende entspricht meist der Cardia, die in vielen Fällen hochgezogen sein kann (WILLICH). Im prästenotischen Bereich kommt es zur Dilatation (BETTEX, WILLICH). Der orale Teil der Stenose läßt sich leicht darstellen (BETTEX), schwierig ist es jedoch, vor allem bei hochgradigen Lumen-einengungen, die eigentliche Ursache, nämlich Reflux und Hiatushernie nachzuweisen (HECKER, PIERETTI). Die Verlagerung der Hernie in den Thoraxraum und ihre Füllung mit Kontrastmittel wird am besten entweder in Rücken-Kopf-Tiefelage (nach Trendelenburg) mit leichter Linksdrehung oder in Bauchlage, rechts angehoben, dargestellt (FÖRSTER). Der röntgenologische Nachweis eines gastroösophagealen Refluxes erlangt nur in Horizontallage pathologische Bedeutung, nicht jedoch der durch Kopftiefelage und Preßversuch provozierte Reflux (FÖRSTER). WILLICH empfiehlt eine erneute Röntgenuntersuchung nach Aufbougieung der Stenose oder aber eine retrograde Darstellung über eine Witzel-Fistel. Wichtige Aufschlüsse über peristaltisches Verhalten, Dehnungsfähigkeit der Stenose und Dynamik des gastroösophagealen Übergangs liefert die Röntgenkinematographie (IMDAHL, EBEL, FILLER).

Endoskopie mit Biopsie:

Die Endoskopie, einschließlich Biopsie, ist das allerwichtigste Hilfsmittel bei der Diagnostik einer Refluxkrankheit. Sie erlaubt es, als einzige Untersuchungsmethodik exakt den Grad der Ösophagitis zu bestimmen (FILLER, SKINNER). Die hydraulische Saugbiopsie ist besonders für die Diagnose der blanden, nicht nekrotisierenden Ösophagitis oder aber zum Ausschluß einer solchen Ösophagitis geeignet; bei dieser Methode ist die für die Diagnose einer Entzündung wichtige Lamina propria in den Gewebspartikeln enthalten (FÖRSTER). Welche Bedeutung der Endoskopie im Falle der Hiatushernie zukommt, zeigt HEIMBURGER, der 55 Kinder mit dieser Erkrankung endoskopierte. Er konnte

dabei in 41 Fällen eine Ösophagitis diagnostizieren, wobei nicht gesagt wird, ob eine histologische Verifizierung erfolgt ist. Möglich ist auch eine subjektive Aussage über die Unnachgiebigkeit der Ösophaguswand im ösophagitischen oder stenotischen Bereich (SKINNER). Der Durchmesser der Stenose kann während der Endoskopie mittels eines Bougies exakt gemessen werden (BETTEX). HEIMBURGER empfiehlt die endoskopische Untersuchung auch bei Kindern mit asymptomatischer Hiatushernie, da auch in diesen Fällen eine Ösophagitis entstehen kann; FILLER hingegen sieht die Indikation zur Endoskopie, wegen der dafür notwendigen Narkose, nur gegeben, wenn eine auf röntgenologische Diagnose hin indizierte Therapie nicht anspricht. Absolut notwendig ist die Endoskopie nach FILLER und BETTEX bei bereits vorhandener Stenose.

Manometrie:

Manometrische Untersuchungen im kindlichen Ösophagus bei Hiatushernien führten WILLICH und KEHRER durch. Präoperativ findet KEHRER bei der Forme mineur (klaffende Cardia bzw. transitorische epiphrenische Magentasche) eine Druckzone, die als normal zu bewerten ist. Diese Hochdruckzone fehlt jedoch bei der Forme majeur (fixierte epiphrenische Magentasche). WILLICH hingegen findet bei allen Formen der Hiatushernie die beiden Charakteristika der Cardiainsuffizienz:

- 1.) die Magenamplitude zeigt stärkere inspiratorische Schwankungen als normal;
- 2.) meist fehlt die Hochdruckzone, ein signifikanter Unterschied zu Kontrollen ist vorhanden.

Das reflektorische Verhalten des Vestibulums (Relaxation und nachfolgende Kontraktion) ist normal (KEHRER). Der Umschlagpunkt der Inspirationsrichtung liegt im Bereich der Überdruckzone, jedoch nicht mehr wie bei Gesunden in ihrer Mitte (KEHRER). In der gastroenterologisch-chirurgischen Diagnostik bei Erwachsenen ist die Manometrie - vor allem mit elektrischen Druckaufnehmern - zur Indikations-

stellung für Antirefluxoperationen bei Hiatushernien mit positivem Refluxprovokationstest (RPT) von Bedeutung (FÖRSTER). Postoperativ (Fundoplikatio) wird nach KEHRER die Hochdruckzone wieder nachweisbar, WILLICH findet keine Unterschiede zwischen prä- und postoperativen Cardiawerten. Die Druckzone ist nach Fundoplikatio deutlich verlängert, in einigen Fällen läßt sich ein normaler reflektorischer Druckabfall nachweisen, jedoch nur innerhalb eines kurzen Bereichs der Hochdruckzone. Erwachsene zeigen postoperativ einen hochsignifikanten LES-Ruhedruckanstieg, ebenso ist die Pentagastrin-Stimulierbarkeit postoperativ signifikant erhöht (FÖRSTER). WEIHRAUCH beschreibt einen signifikanten Ruhedruckanstieg des LES bei erwachsenen Refluxkranken nach Verabreichung von Domperidon[®], einem Mittel, bei dem bisher keine Nebenwirkungen beobachtet wurden. Ein positiver Effekt bei der Behandlung der gastroösophagealen Refluxkrankheit ist nach Meinung des Autors zu erwarten.

WILLICH führte manometrische Untersuchungen bei Refluxstenosen nach operierter Hiatushernie durch. Er fand in keinem Fall eine normale Druckzone; der Abstand Cardia-Ösophagus war verlängert; im Gegensatz zu dem sonst üblichen steilen Druckabfall auf die Werte des Ösophagus war hier nur ein allmählicher zu beobachten.

II. 2.2.1.2 Cardiainsuffizienz ohne Hiatushernie

Dieses Krankheitsbild findet in Bezug auf Kinder keine einheitliche Beschreibung. Die Bezeichnungen - funktionelle Cardia-
störung, klaffende Cardia, primäre Cardiainsuffizienz und Chalasie - werden hierfür gebraucht, eine Abgrenzung der einzelnen Termini voneinander ist schwierig. Eine Ösophagusstenose bei Cardiainsuffizienz (klaffende Cardia) beschreibt KEHRER. HECKER weist darauf hin, daß die peptische Ösophagitis bei einer Cardiainsuffizienz ohne Hernie besonders im Säuglings- und Kleinkindalter eine gefürchtete Komplikation ist; aus dem Text geht nicht eindeutig hervor, ob der Autor bei diesem Krankheitsbild auch peptische Stenosen beobachtet hat.

NEMIR und POLK beschreiben unter dem Begriff der Chalasie - einem von NEUHAUSER eingeführten Terminus - das Erbrechen bzw. die Regurgitation des Neugeborenen bei gefülltem Magen, was am 3. - 10. Lebenstag einsetzt. Beide Autoren (NEMIR, POLK) sind der Meinung, daß es für gewöhnlich bei der Chalasie zu keiner Refluxösophagitis kommt, somit auch zu keiner peptischen Stenose.

Im Röntgenbild sieht man bei der Cardiainsuffizienz eine weit geöffnete Ösophagogastrische Verbindung mit freiem Reflux aus dem Magen. Endoskopische Untersuchungen bei Kindern werden nicht beschrieben.

Über manometrische Untersuchungen bei Cardiainsuffizienz ohne Hiatushernie berichtet WILLICH. Er unterteilt sein Krankengut in drei Gruppen:

- 1.) rezidivierendes Erbrechen ohne pathologischen Röntgenbefund;
- 2.) funktionelle Cardiaströrung bei Cardia mobilis und/oder inkonstantem gastroösophagealem Reflux, bzw. spastischen und gleichzeitig hypotonen Veränderungen im Sinne der atonisch hypotonischen Dysphagie Catels; und
- 3.) primäre Cardiainsuffizienz mit konstantem Reflux ohne Hiatushernie.

Bei allen Gruppen sind die LES-Druckwerte jeweils gegenüber der entsprechenden Kontrollgruppe signifikant erniedrigt, wobei die Druckerniedrigung von 1.) bis 3.) zunimmt. Ein proportionales Verhältnis zwischen Stärke und Konstanz des Refluxes und den manometrischen Werten ist auffallend. Auch STRAWZYNSKI findet bei Kindern, die chronisch regurgitierten, erniedrigte LES-Druckwerte. KEHRER hingegen mißt bei klaffender Cardia normale Druckwerte. An dieser Stelle soll noch einmal darauf hingewiesen werden, daß divergierende Ergebnisse durch unterschiedliche Meßmethoden bedingt sein können.

II. 2.2.1.3 Reflux bei distalem Abflußhindernis

Hierzu zählt vor allem das Roviralta-Syndrom, die Kombination einer kleinen Hiatushernie mit einer Magenausgangs-

stenose. Dieses Syndrom wird in 1-2% aller Fälle mit Magenausgangsstenosen angetroffen (WURNIG). WURNIG endoskopierte 20 Fälle mit einer Pylorusstenose; alle hatten eine ulceröse Ösophagitis, die bei einzelnen auch histologisch bestätigt wurde. Auch FILLER berichtet über drei Patienten, die zusätzlich zur Hiatushernie eine Pylorusstenose aufweisen. Über Ösophagusstenosen in Verbindung mit dem Roviralta-Syndrom berichtet keiner der Autoren.

FILLER beschreibt auch ein Zusammentreffen von Hiatushernie und Jejunalstenose. Ein Einzelfall scheint die von WILLICH vorgestellte, distale Ösophagusstenose zu sein; sie ist durch chronischen Reflux als Folge einer hochgradigen Duodenalstenose entstanden. Der Säugling erbrach kurz nach der Geburt gelegentlich, später immer häufiger Hämatin und Galle; es entwickelte sich eine Dystrophie.

Der von WILLICH beschriebene Fall läßt die Vermutung zu, daß auch in den übrigen Fällen eines Refluxes bei distalem Hindernis die Entstehung einer peptischen Stenose nicht ausgeschlossen ist.

II. 2.2.1.4 Endobrachyösophagus

Der Endobrachyösophagus - ein 1957 von LORTAT-JACOB geprägter Begriff - ist dadurch gekennzeichnet, daß das normale Plattenepithel durch ein Zylinderepithel unterschiedlichen Differenzierungsgrades, d.h. nicht ausschließlich mit Magenschleimhaut ausgekleidet ist (WIENBECK). Erstmals beschrieb SCHMIDT im Jahre 1805 heterotope gastrische Schleimhaut. VISALLI und ROSSETTI betrachten dies als angeborene Anomalie, WIENBECK hält sowohl eine angeborene als auch eine erworbene Form für möglich; SAVARY und HANSON glauben, daß das normale Plattenepithel bei Reflux durch ein Zylinderepithel ersetzt wird. 1950 beschrieb BARRETT erstmals das gemeinsame Vorkommen von einer Ösophagusstenose und distal dazu gelegener Magenschleimhaut, er nahm jedoch an, daß ein Magenanteil ins Mediastinum hochverlagert war. Erst 1953 bewies ALLISON, daß dieser

Teil sowohl im Wandaufbau als auch in der Gefäßversorgung der Speiseröhre zugehörig war, COHEN schließlich wies 1963 durch Radiomanometrie diese Zugehörigkeit endgültig nach.

Die Stenose entsteht bei diesem Krankheitsbild direkt oberhalb der Epithelgrenze normal/heterotop; sie kann terminal bis hochsitzend lokalisiert sein (WIENBECK). Es kann zur Ulceration kommen, die von Zylinderepithel umgeben ist (Barrett-Ulcus), dies ist jedoch nach HANSON eine seltene Läsion; häufiger tritt das von Plattenepithel umgebene Ulcus auf.

HANSEN, VISALLI, POLK und HEIMBURGER berichten über Zylinderepithelheterotopien im Bereich von kindlichen Speiseröhren, die zur Stenose führten. Diese Stenosen waren an bzw. zwischen Ober- und Untergrenze des mittleren Drittels im Ösophagus lokalisiert.

Symptomatik:

Im Vordergrund stehen dysphagische Beschwerden. Dies äußert sich durch Ernährungsprobleme (HANSON), Regurgitation unverdauter Nahrung (VISALLI), Hämatemesis (POLK) bis hin zur intermittierenden Obstruktion (POLK). Angegeben werden auch respiratorische Beschwerden, die im "Blauwerden" nach der Nahrungsaufnahme gipfeln (HANSON). Der Beginn dieser Zeichen liegt im Säuglings- bzw. frühen Kindesalter (POLK, HANSON, VISALLI).

Röntgenuntersuchung:

Die röntgenologische Darstellung der Stenosen gelingt unschwer; eine Identifizierung des heterotopen Epithels jedoch ist mit hinreichender Sicherheit nicht möglich (SCHRATTER). Der Nachweis eines Refluxes (VISALLI) bzw. einer Hiatushernie (HEIMBURGER) ist möglich.

Ein relativ neues Verfahren zum Nachweis des Zylinderepithels ist die Szintigraphie. Hierzu werden 5 m Ci (⁹⁹Te)-Pertechnat i.v. injiziert; dies wird durch gastrische und ektopische Schleimhaut gespeichert (BERQUIST, GORDON),

eine solche Speicherung erfolgt aber nicht beim Carcinom (BERQUIST). WIENBECK ist der Meinung, daß dieses Verfahren besonders dann von Nutzen ist, wenn die Stenose mit dem Endoskop nicht überwunden werden kann. Bei Kindern ist die Szintigraphie wegen mangelnder Kooperationsbereitschaft (Speichel darf während der Untersuchung nicht geschluckt werden) schwierig durchzuführen.

Endoskopie und Biopsie:

Die Endoskopie ist diejenige Methode, mit deren Hilfe durch gezielte Biopsie das ektopische Epithel nachgewiesen werden kann. Die besondere Gefahr der malignen Entartung der ektopischen Schleimhaut im Ösophagus des Erwachsenen wird mehrfach beschrieben (SAVARY, WIENBECK, ROSSETTI); deshalb sollte bei postoperativen Zuständen, bei denen das ektopische Epithel erhalten bleibt, zur Früherkennung regelmäßig endoskopische Kontrollen durchgeführt werden (WIENBECK).

Manometrie:

Mit ihrer Hilfe kann die motorische Zugehörigkeit des entsprechenden Abschnitts zur Speiseröhre bewiesen werden (WIENBECK).

II. 2.2.1.5 Iatrogen bedingter Reflux

KUNDERT stellt ein Kind vor, bei dem infolge einer Tetanusbehandlung durch Curarisierung und liegender Magensonde ein gastroösophagealer Reflux begünstigt wurde. Die blutige Schleimregurgitation wurde zunächst als Folge eines Streßulcus angesehen; zwei Jahre nach der Behandlung kam es zum akuten Speiseröhrenverschluß; die Stenose war im distalen Drittel lokalisiert. SAUER macht darauf aufmerksam, daß Stenosen auch nach Cardiaresektion oder Ösophagogastrostomie ohne Resektion auftreten können.

II. 2.2.2 Achalasie

Die Achalasie - eine funktionelle Stenose (GROB) - ist im Kindesalter eine seltene Erkrankung (WILLICH). Der 1914 von HERTZ eingeführte Begriff steht für das "Nicht-Öffnen der Cardia". Die Ätiologie dieser Erkrankung ist unklar; es ist weder der angeborene noch der erworbene Charakter auszuschließen (WIENBECK). Eine einheitliche Meinung existiert hierüber nicht; SAUER reiht die Achalasie unter die kongenitalen Stenosen ein, BETTEX hält das angeborene Fehlen von Ganglienzellen für möglich, OBERNIEDER-MAYER lehnt den angeborenen Charakter strikt ab. Auffallend sind Berichte über familiäres Vorkommen (SHMERLING).

Im Vordergrund der Symptomatik steht das Erbrechen (BETTEX, SAUER), das klinisch als Regurgitation imponiert (BETTEX) und besonders nach Mahlzeiten auftritt. Es kann bereits nach der Geburt auftreten (BETTEX); typisch ist im Säuglingsalter wohl der Übergang von flüssiger auf breiige Nahrung (SAUER). Relativ häufig sind Lungenkomplikationen (nach Aspiration); möglich ist auch Stridor, der durch Druck des Megaösophagus auf die Trachea entsteht (SAUER). Röntgenologisch ist der distale Ösophagusabschnitt eingengt (GROB, BETTEX), bzw. öffnet sich nur ungenügend, so daß ein langes Verweilen des Bariumbreis im Ösophagus auffällt (BETTEX). Typisch ist der proximal dazu gelegene Megaösophagus (BETTEX, GROB, SAUER). Röntgenkinematographisch sind flache, ungeordnete peristaltische Wellen (SAUER) ebenso wie antiperistaltische Wellen (BETTEX) zu beobachten. Ein Reflux zeigt sich nicht (BETTEX), auch weisen die Cardia und der Hiss'sche Winkel eine normale Lage auf (BETTEX).

Nach GROB, SAUER und BETTEX ist bei der endoskopischen Untersuchung keine organische Stenose sichtbar; das Endoskop kann ohne besondere Mühe in den Magen vorgeschoben werden. Im histologischen Präparat fehlen die Ganglienzellen des Auerbachschen Plexus in cardianahen Abschnitten (GROB, BETTEX, OBERNIEDERMAYER). Manometrische Untersuchungen wurden bei Kindern bisher nur von WILLICH vorgenommen. Er fand im Cardiabereich eine normale Druckzone, die

Druckwerte im distalen Ösophagus waren erhöht, hier kam im Inspirium kein Unterdruck mehr zustande.

II. 2.2.3 Stenosen nach operativer Korrektur der Atresie

Ösophagusatresien sind relativ häufig vorkommende, angeborene Fehlbildungen der Speiseröhre. SULAMAA stellte fest, daß 0,03% aller Lebendgeburten eine Ösophagusatresie aufweisen. Die Ausbildung einer narbigen Stenose an der Anastomosenstelle geschieht nicht zwangsläufig; die Angaben der einzelnen Autoren liegen zwischen 10 und 100% (vgl. Tabelle 6). Nach KUNDERT manifestiert sich die Striktur im Bereich der Anastomose in der Regel in der dritten postoperativen Woche; dies geschieht vor allem dann, wenn die Anastomose nur unter großer Spannung hergestellt werden konnte (SCHULTZ, KUNDERT). Von HOLINGER wird die präoperative röntgenologische Kontrolle jeweils nach zehn Tagen, ein und drei Monaten vorgeschlagen. Sobald hierbei eine Verengung erkennbar ist, soll nach HOLINGER und BRANDESKY eine Bougierungsbehandlung einsetzen; nach WILlich ist eine Selbstdehnung durch breiige Kost meist ausreichend. Eine Bougierungsbehandlung der Stenose ist zumeist auch erfolgreich (KUNDERT).

Tabelle 6: Ösophagusstenosen nach Atresien

Autor	Zahl der Atresien	Zahl der Stenosen	%
Schultz	58	23	39,7
Willich	-	-	10
Ebel	-	-	unvermeidbar
Kundert	5	3	60
Waterstone	-	-	25
Grob	-	-	obligat
Holinger	103	93	90,3
Brandesky	14	3	21,4
Pieretti	-	-	35

Symptomatik:

Kinder, bei denen eine Stenose entstanden ist, leiden häufig an Husten (LIND), Bronchitiden (BRANDESKY) und Aspirationspneumonien (SCHULTZ, BURGESS). Regelmäßig entwickeln sie dysphagische Beschwerden (BRANDESKY, SCHULTZ, WILLICH und HOLINGER), die auch schmerzhaft sein können (KOCH); oft kommt es zur Regurgitation von Nahrung (KOCH, SHEPARD); der Extremfall ist die von HOLINGER beschriebene totale Obstruktion. SCHULTZ, HOLINGER und SHEPARD berichten über retinierte Fremdkörper. Dysphagische Beschwerden treten bei korrigierter Ösophagusatresie jedoch auch ohne eine definierte anatomische Stenose auf (SCHULTZ, BURGESS, LIND und SHEPARD). KUNDERT weist zusätzlich auf eine psychische Überlagerung bei Schluckschwierigkeiten hin. Nach KOCH tritt nach dem siebten Lebensjahr im allgemeinen eine deutliche Besserung der Symptomatik ein.

Röntgenuntersuchung:

Eine Unterscheidung der anatomischen von der funktionellen Striktur ist am ehesten mit der Röntgenkinematographie möglich (KUNDERT). Beim Röntgen fanden BRANDESKY und BURGESS ein aperistaltisches Segment. Besonders charakteristisch ist das Pendel- bzw. Yo-Yo-Phänomen; es kommt zu einer verzögerten Kontrastmittelentleerung (KOCH, EBEL, SHEPARD, BRANDESKY). KOCH fand bei seinen Röntgenuntersuchungen weder eine Hiatushernie noch einen gastroösophagealen Reflux; PIERETTI, EBEL und BRANDESKY hingegen konnten einen Reflux mit oder ohne Hernie in einigen wenigen Fällen nachweisen; PIERETTI konnte gar peptische Refluxstenosen beschreiben.

Endoskopie:

SHEPARD konnte die Anastomose nicht immer eindeutig identifizieren. Die Domäne der Endoskopie liegt bei dieser Erkrankung bei der Fremdkörperentfernung.

Manometrie:

Bei diesen Untersuchungen werden die von Radiologen beschriebenen Phänomene bestätigt. Der UES weist normale Druckwerte auf (LIND), der Sphincter zeigt eine zeitlich normale Kontraktion und Relaxation (BURGESS). LIND beschreibt im tubulären Ösophagus normale Druckwerte; BURGESS mißt dagegen eine signifikante Druckerhöhung, die nach WILLICH proximal stärker ausgeprägt ist als distal. BURGESS, DAUM, LIND und SHEPARD finden aperistaltische Segmente im Bereich der ehemaligen Anastomose, wobei dieser Abschnitt 10-60% der gesamten Ösophaguslänge einnimmt (SHEPARD); KOCH dagegen erkennt lediglich ein hypomotiles Segment. DAUM vermißt im gesamten thorakalen Ösophagus das charakteristische Druckbild für primäre peristaltische Wellen. Die meisten Wellen sind nach seiner Meinung sekundärer Natur; die Amplituden sind auffallend kleiner als bei gesunden Kontrollen, sie sind jedoch distal in den meisten Fällen höher als proximal, eine Altersabhängigkeit besteht nicht. SHEPARD beschreibt eine primäre Peristaltik im proximalen Anteil; diese wird jedoch nicht über die Anastomose weitergeleitet; distal sind ausschließlich sekundäre Wellen vorhanden. Nach BURGESS und LIND sind die LES-Druckwerte normal, WILLICH hingegen beschreibt eine inkonstante bis fehlende Druckzone. KOCH findet bei 6 von 27 Patienten eine Sphincterinsuffizienz (mittels Bauchkompression). Die Mittelwerte liegen bei diesen sechs Kindern niedriger als bei sphinctersuffizienten Patienten; fünf davon haben jedoch eine kompensierte Cardiainsuffizienz, ein Druckanstieg nach Pentagastrin ist nachweisbar.

II. 2.2.4 Stenosen nach Verätzungen

Schwere Ösophagusstenosen infolge von Verätzungen treten heute wesentlich seltener auf als in früheren Jahren (WURNIG). Verätzungen kommen in unseren sozialen und wirtschaftlichen Verhältnissen im Vergleich zu weniger hoch entwickelten Ländern weniger oft vor (KUNDERT). So wurden z. B. in den Jahren 1939-1948 besonders viele Verätzungen

durch Seifenlaugen beobachtet (UNGERECHT). Ähnlich den Seifenlaugen findet auch die Essigessenz heute keine Verwendung mehr (IMDAHL). Dazu kommt, daß eine frühzeitige Bougierungsbehandlung (SALZER, 1920) und eine Cortisontherapie (BURIAN) die Folgen dieser Verletzung geringer werden lassen (WURNIG). Da infolge der Cortisontherapie eine Schwächung der allgemeinen Infektabwehr eintritt, werden als prophylaktische Maßnahme, zur Verhinderung von mediastialen und pneumonischen Infekten nach Ösophagusperforation, Antibiotika verabreicht (HALLER). Das Prädilektionsalter für akzidentelle Verätzungen wird in der Literatur zwischen ein und fünf Jahren angegeben (KUNDERT, IMDAHL und SCHÖNFELD). In den meisten Fällen sind in Reinigungsmitteln enthaltene Laugen sowie Brezellaugen, Salmiak, Salz- und Schwefelsäuren die Ursachen von Verätzungen im Kindesalter. Laugen rufen im Ösophagus schlimmere Verletzungen hervor als Säuren (REHBEIN, SCHÖNFELD, SAUER, HALLER, NEMIR, KUNDERT und KRAUSS). Ab der zweiten oder dritten Woche, nach Inkorporation des ätzenden Agens, entwickelt sich eine Stenose (NEMIR, REHBEIN und SCHÖNFELD); sie ist nach HALLER zu 80% nach acht Wochen manifestiert, SCHÖNFELD erwähnt ein Intervall von mehreren Jahren.

Symptomatik:

Sicheres Zeichen einer Striktur - nach Verätzung - ist die Dysphagie (SCHÖNFELD, WILLICH); diese kann plötzlich oder schleichend auftreten (REHBEIN). Oft kommt es nach dem Schlucken größerer Brocken zu deren Regurgitation, in einigen Fällen können nur noch Flüssigkeiten passieren; im Extremfall kommt es sogar zur totalen Obstruktion.

Röntgenuntersuchung:

Die typische Lokalisation der Verätzungsstriktur im Röntgenbild ist der distale Ösophagus, da hier die größte Verweildauer des ätzenden Agens anzunehmen ist (WILLICH); sie läßt sich bereits nach wenigen Wochen darstellen. Die Stenosen können dabei solitär oder multipel auftreten, ringförmig

oder auch tubulär sein (GROB, WILlich und KUNDERT). Hochgelegene Stenosen können am besten mit der Röntgenkinematographie entdeckt werden, vor allem dann, wenn die Striktur unmittelbar unterhalb des Ösophagumundes liegt (EBEL). Überdies kann mit dieser Methode eine erhaltene Peristaltik und Funktion des stenotischen Stücks gezeigt werden (EBEL).

Endoskopie:

Ihre Hauptaufgabe liegt bei Verätzungen darin, die Ösophagusbeteiligung schon unmittelbar nach dem Trauma nachzuweisen, um eine nicht indizierte Therapie zu vermeiden (HALLER, REHBEIN); NEMIR weist auf ein erhöhtes Perforationsrisiko in dieser Frühphase hin. Im bereits stenosierten Ösophagus ist die Hauptaufgabe der Endoskopie in der Fremdkörperextraktion zu sehen.

Manometrie:

Untersuchungen nach Verätzungen sind in der einschlägigen Literatur nicht beschrieben (s. eigene Untersuchungen).

II. 2.2.5 Stenosen nach Infektionen

In seltenen Fällen sind Verengungen der Speiseröhre bei Kindern die Folge von Infektionen; hierzu gehören Scharlach, Diphtherie und Varizellen. Es handelt sich dabei meist um Endzustände einer ulcerösen Ösophagitis (WILlich). In der Literatur wird auch eine stenosierende Ösophagitis durch *Candida albicans* beschrieben, als Zweiterkrankung bei einem Kind mit akuter lymphoblastischer Leukämie (POCHEDLY).

II. 2.2.6 Stenosen durch Tumorleiden des Ösophagus

Tumorleiden im Ösophagus sind selten beschriebene Ursachen für eine Stenose im Kindesalter. HAHNBROCK stellt einen malignen Ösophagustumor vor, den er bei einem 12 3/4-jährigen Jungen fand. Er ist davon überzeugt, daß es sich um eine Fehlbildung handelte, die maligne entartet war. Bei der Sektion wurde ein gestieltes Hamartom entdeckt.

Histologisch erwies sich der Tumor als ein entdifferenziert wachsendes, polymorphzelliges Carcinom, das keine Metastasen gesetzt hatte.

Ebenfalls selten beschrieben werden gutartige Tumore, hierzu zählt das Leiomyom (NAHMAD) und das Leiomyofibrom (MEISSNER). Im ersten Fall imponiert der Tumor als große submuköse Masse im Röntgenbild; bei der endoskopischen Untersuchung findet sich ebenfalls eine submuköse Verdickung mit darüber liegender entzündlicher Schleimhaut.

II. 2.2.7 Stenosen durch raumfordernde paraösophageale Prozesse

Zu dieser Form der Ösophagusstenosen im Kindesalter gehören die neoplastischen und die abszedierenden, raumfordernden Prozesse.

Bei den Neoplasmen stehen auch im Kindesalter die Lymphosarkome und die Leukosen des Mediastinalraumes im Vordergrund; es ist jedoch erstaunlich, daß selbst massivste Tumore keine Ösophaguskompression bewirken (MEISSNER). Ebenso können Abszesse, sofern sie größeren Ausmaßes sind, eine Kompression der Speiseröhre bewirken. Zu diesen Abszessen gehören:

- die abszedierende Lymphadenitis mediastinales (MEISSNER);
- solche, die sich aus einer Osteomyelitis, bzw. Tuberkulose des Thoraxskeletts entstanden sind (MEISSNER);
- solche, die nach perforierenden Verletzungen der mediastinalen Organe entstanden sind (MEISSNER);
- solche im Bereich des Hypopharynx, nach postpartalem Absaugen des Fruchtwassers aus den Luftwegen und dem Magen mit einer unzweckmäßigen Gummisonde (WILLI).

III. EIGENE UNTERSUCHUNGEN

III. 1. Krankengut

Im Rahmen unserer Studie untersuchten wir 30 Kinder, deren Anamnese eine Ösophagusstenose aufwies, zumindest aber eine Erkrankung, die eine Striktur im Bereich der Speiseröhre verursachen könnte. Eine kurze Übersicht über die verschiedenen vor Untersuchungsbeginn bekannten Erkrankungsarten wird in Tabelle 7 wiedergegeben.

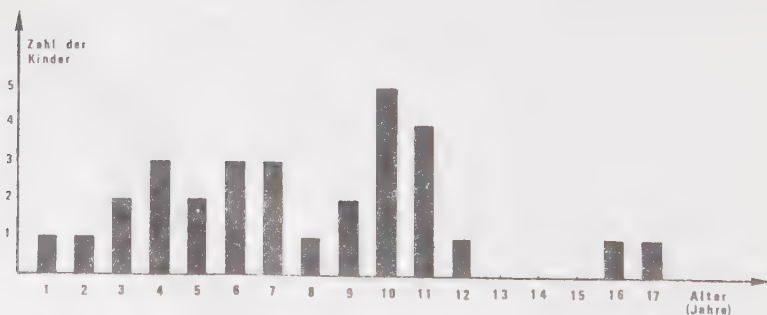
Tabelle 7: Krankengut

Erkrankung	Anzahl der Patienten	Anzahl der Untersuchungen
Atresien	8	8
Verätzungen	7	7
Refluxkrankheit	6	8(2)
unklare Genese	3	3
Fremdkörperverletzung	1	1
Cardiainsuffizienz	5	5
Total	30	32

() - Anzahl der prä- und postoperativ Untersuchten

Das Alter der Kinder lag zwischen 1 und 17,5 Jahren, im Mittel bei 8,3 Jahren. Eine detaillierte Übersicht wird in Abbildung 1 gegeben.

Abb. 1: Altersverteilung



Über die Verteilung der beiden Geschlechter im Krankengut informiert Tabelle 8, es erfolgt eine Untergliederung nach Erkrankungsart.

Tabelle 8: Geschlechtsverteilung

Erkrankung		männlich	weiblich	Total
Ösophagus	Atresien	7	1	8
	Verätzungen	7	0	7
	Refluxkrankheit	4	2	6
	unklare Genese	3	0	3
	Fremdkörperverletzung	1	0	1
Cardiainsuffizienz		1	4	5
Total		23	7	30

III. 2. Methodik

III. 2.1 Klinische Symptomatik

Da der Entstehung einer Ösophagusstenose im Kindesalter eine Vielzahl verschiedener Ursachen zugrunde liegen kann, ist eine exakte und zuverlässige Anamneseerhebung unerlässlich; dabei kann in vielen Fällen bereits nach einer einfachen Befragung des Patienten bzw. einer Fremdanamnese seiner Eltern, die Ursache einer Ösophagusstenose vermutet werden. Um eine Korrelation der Ergebnisse zu sichern, wurden alle Patienten bzw. die Angehörigen anhand eines Fragebogens nach ihren Beschwerden befragt. Es interessieren uns folgende Symptome, die in Tabelle 9 (S. 38) dargestellt sind.

Die Auflistung der einzelnen Krankheitsbefunde erfolgt später bei den einzelnen Krankheitsbildern.

Tabelle 9: Klinische Symptomatik

Symptome
Dysphagie
Regurgitation
Erbrechen
Brennen
Schmerzen
Aufstoßen
Singultus
Nausea
Globusgefühl
Engegefühl
Chronischer Husten
Würge- und Erstickungsgefühl

III. 2.2 Untersuchungstechniken

III. 2.2.1 Röntgenuntersuchung des Ösophagus

Die Röntgenuntersuchung ist, neben der Anamneseerhebung, die am häufigsten angewandte Untersuchungsmethode bei der kindlichen Speiseröhre. Sie wird vom Kind am ehesten toleriert. Wir führten bei allen 30 Kindern eine Ösophagus-kontrastmittelpassage durch und unternahmen dabei folgende Schritte:

- Thoraxübersicht;
- Kontrastmitteldarstellung (oberer, mittlerer und unterer Ösophagus);
- Beurteilung der Peristaltik;
- Beschreibung von Normabweichungen (Stenose, Kalibersprung, unregelmäßige Wandstrukturen);
- Untersuchung auf eine Hiatushernie;
- Refluxtest.

III. 2.2.2 Endoskopie und Biopsie

Endoskopische Untersuchungen wurden bei unseren Kindern nur dann durchgeführt, wenn bei der röntgenologischen oder manometrischen Untersuchung ein erheblicher krankhafter Befund vorlag. Nicht jedem Kind sollte eine Ösophagoskopie zugemutet werden.

Alle Untersuchungen wurden - abgesehen von einer Ausnahme - mit dem Gerät für Erwachsene (Olympus GIFD 2, mit prograder Optik) durchgeführt. Erst am Ende der Untersuchungen stand ein Kinderendoskop (Olympus GIF-P2) zur Verfügung. Aus diesem Grunde wurden alle Kinder unter zehn Jahren in Intubationsnarkose untersucht, was laut neuerer Publikationen mit dem Kindergerät nicht mehr notwendig ist. Die älteren Kinder wurden lediglich sediert. Als Prämedikation haben wir 0,25 mg bis 0,5 mg Atropin etwa 15 Minuten vor der Untersuchung injiziert und unmittelbar davor zwischen 5 und 15 mg Diazepam i.v. gegeben. Zusätzlich wurde der Rachen mit einem anästhetischen Spray behandelt. In zwei Fällen wurden zusätzlich Ketamine appliziert, weil die Medikation nicht ausreichte.

Das Gerät wurde unter Sichtkontrolle eingeführt, so daß auch Erkrankungen im oberen Ösophagus hätten erkannt werden können. Danach wurde unter langsamem Verschieben der gesamte Ösophagus eingesehen und auf besondere, von der Norm abweichende Merkmale untersucht. Nach Kontrolle des Ösophagogastrischen Übergangs wurde das Gerät in den Magen vorgeschoben, um eventuell dort befindliche Erkrankungen ausschließen zu können. Entdeckten wir eine Stenose, so wurde deren Wandbeschaffenheit geprüft, indem der Untersucher sich bemühte, die Einengung mit dem endoskopischen Gerät zu überwinden.

Aus makroskopisch verdächtigen Bezirken wurden mit Hilfe einer Biopsiezange Gewebeproben entnommen; sofern die Stenose für das Gerät nicht passierbar war, wurde die Biopsie in distalen Anteilen blind durchgeführt.

Insgesamt wurden bei dieser Studie 14 Kinder zwischen 3 und 12 Jahren sowie ein 17-jähriger Jugendlicher endoskopiert; die Tabelle 10 (S. 40) zeigt eine Übersicht über

die Diagnosen.

Tabelle 10: Endoskopische Untersuchungen

Erkrankung		Anzahl der Untersuchungen
Stenosen	Atresien	2
	Verätzungen	3
	Refluxkrankheit	5
	unklare Genese	2
Cardiainsuffizienz		2
Total		14

III. 2.2.3 Manometrische Untersuchungen

Wir verwendeten bei unseren manometrischen Untersuchungen der kindlichen Speiseröhre den Förster[®]-Enteromat M 5000. Dieses Gerät setzt sich aus einem intraluminal applizierbaren Druckwandler, aus einer elektronischen Meßeinrichtung und einem Schreibgerät zusammen. Die Sonde, in der sich der Druckwandler befindet, wird vom Patienten geschluckt, sie hat eine Länge von 11 mm und einen Druckmesser von 5,5 mm; der Meßwinkel, auf dem Drucke akkurat übertragen werden können, liegt bei 320° , also beinahe zirkulär. Seine Wirkungsweise besteht darin, daß durch Einwirkung eines Druckes von außen sich der Zwischenraum zwischen einer kleinen Spule und einem Ferritkern verändert. Hierdurch wird eine Induktivitätsänderung bewirkt; diese ist proportional dem einwirkenden Druck. Die Eigenfrequenz liegt höher als 10^4 Hz, also außerordentlich hoch. Der Drucknehmer ist in eine sogenannte Resonanzmeßbrücke geschaltet, welche auf Resonanz abgestimmt und auf Null kompensiert wird. Tritt eine Induktivitätsänderung durch Druckeinwirkung ein, so resultiert eine sogenannte Brückenverstimmung, welche am Meßverstärker eine Spannung hervorruft, deren Größe proportional dem konzentrisch einwirkenden Druck ist. Nach Verstärkung wird diese Meßspannung in einen Gleichspannungswert umgewandelt (phasenselektive

Gleichrichtung); dieser Wert kann am Anzeigeeinstrument abgelesen bzw. mit einem Schreiber registriert werden. Vor Untersuchungsbeginn wurde unser Meßsystem geeicht; erst danach führten wir die Kinder in das Untersuchungszimmer, um psychische Belastungen kleinzuhalten. Je nach Alter des Patienten konnte durch Erklärung des Untersuchungsablaufs eine erstaunliche Kooperation erreicht werden. Ohne Verwendung von Sedativa brachten wir die Sonde durch den Mund in den Rachen ein und forderten die Kinder auf zu schlucken. Danach konnte die Sonde, in einigen Fällen von leichten Würgereizen begleitet, in den Magen vorgeschoben werden; die intragastrische Lage der Sonde wurde durch eine positive Druckzacke bei tiefer Inspiration bestätigt (WALDECK, HEITMANN, KANTROWITZ). Es wurde in allen Fällen eine Pause von mindestens fünfminütiger Dauer eingelegt. Bei der Untersuchung interessierten uns folgende Meßparameter:

- abdominelle Druckerhöhung;
- Magen-Ruhedruck;
- LES-Ruhedruck (lower esophageal sphincter);
- RPT (Refluxprovokationstest);
- WS (wet swallow);
- Druck im Stenosebereich;
- Ösophagusruhedruck;
- UES-Ruhedruck (upper esophageal sphincter).

Alle Meßvorgänge wurden sofort auf dem Meßstreifen protokolliert.

Bei der Messung der abdominellen Druckerhöhung wurden die liegenden Patienten aufgefordert, die Beine um ca. 30° anzuheben; die Sonde war dabei im Magen lokalisiert. Bei Untersuchungen, die in Narkose durchgeführt werden mußten, wurde dies durch Druck mit der Hand auf das Abdomen erzielt.

Anschließend fertigten wir fünf LES-Durchzüge an, das arithmetische Mittel aus diesen fünf ermittelten Druckwerten

ergibt den LES-Ruhedruck.

Beim RPT wird die Sonde direkt oberhalb des LES plaziert (HEITMANN). Der Patient wird nun aufgefordert, die Beine um ca. 30° anzuheben (bei Narkose Druck auf's Abdomen mit der Hand). Erfolgt ein gastroösophagealer Druckausgleich - common cavity test (BUTTERFIELD) -, ist das Testergebnis positiv; erfolgt jedoch kein Druckausgleich, so ist der Spincter als kompetent zu betrachten.

Der wet swallow (WS) wurde folgendermaßen ausgeführt: Dem Patienten applizierten wir oral 5 ccm Wasser und forderten ihn auf zu schlucken, dieser Zeitpunkt wurde auf der Kurve vermerkt. Bei Messungen in Narkose oder unmittelbar vor einer Narkose (Bougierung, Endoskopie) war ein wet swallow wegen der damit verbundenen Aspirationsgefahr unmöglich.

Den Druckwert in der Stenose ermittelten wir ebenfalls mit mehreren Durchzügen, ebenso registrierten wir den UES-Ruhedruck am Ende der Untersuchung mit einem Durchzug.

Die Abbildung 2 (S. 43) zeigt einen Durchzug mit LES, Stenose und UES bei Fall 4.

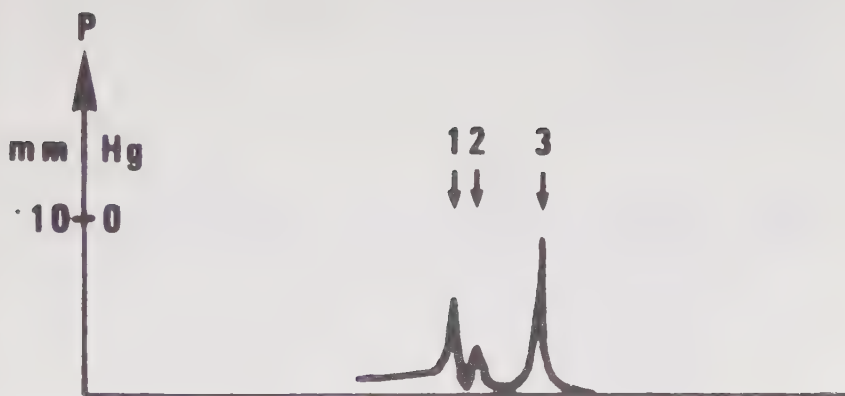


Abb. 2: Dieses Photo zeigt einen Durchzug durch den gesamten Ösophagus bei Fall 4. Zu sehen sind der LES (1), die nur schwach druckwirksame Stenose (2) sowie der UES (3).

IV. ERGEBNISSE

IV. 1. Atresien

Klinische Symptomatik:

Wie aus Tabelle 11 ersichtlich, steht bei den Kindern, die an einer Ösophagusatresie operiert wurden, das Symptom der Dysphagie deutlich im Vordergrund; fünf von acht Patienten klagten darüber. Am zweithäufigsten wurde über Regurgitation, nicht jedoch über Erbrechen geklagt.

Tabelle 11: Symptomatik bei Atresien

Fälle	Fall	1	2	3	4	5	6	7	8
5 4 3 2 1	Name	D.R.	K.T.	L.K.-H.	K.S.	A.A.	H.M.	M.H.-H.	H.T.
	Alter	11,5	10,5	10	9	7	5,5	2	1
	Schmerzen	-	-	-	+	-	-	0	0
	Brennen	-	-	-	-	-	-	0	0
	Dysphagie	+	+	-	-	+	+	+	-
	Engegefühl	-	-	-	-	-	-	0	0
	Aufstoßen	-	-	-	-	-	-	-	-
	Regurgitation	-	+	-	-	+	-	-	-
	Erbrechen	-	-	-	-	-	-	-	-
	Singultus	-	-	-	-	-	-	-	-
	Nausea	+	-	-	-	-	-	0	0
	Globusgefühl	-	-	-	-	+	-	0	0
	Husten	-	-	-	-	-	-	+	-
	Würge- u. Erstickungsgefühl	-	-	-	-	-	-	0	0

+: Symptom vorhanden

-: Symptom nicht vorhanden

0: Frage kann vom Patienten nicht beantwortet werden

Je einmal wurde über Schmerzen im Epigastrium, Nausea, Globusgefühl sowie Würge- und Erstickungsgefühle berichtet.

Röntgenuntersuchung:

Wie aus Tabelle 12 (S. 45) hervorgeht, fiel uns an der Anastomose in fünf von acht Fällen eine Stenose auf, die bei Fall 4 jedoch nur in Rückenlage konstant nachweisbar war. Bei den restlichen drei Kindern (Fälle 1, 3 und 6)

konnte ausnahmslos ein mehr oder weniger ausgeprägter Kalibersprung im Röntgenbild nachgewiesen werden.

Tabelle 12: Röntgenergebnisse bei Atresien

Fall	Stenose	Hiatus- hernie	Reflux	Peristaltik	Besonderes
1	- Kalibersprung	-	-	Pro- u. Retro- peristaltik	im Anastomosenbereich un- regelmäßige Schleimhaut- falten
2	+	-	-	unauffällig	geringfügige prästenoti- sche Dilatation
3	- unwesentlicher Kalibersprung	-	-	Retroperistal- tik	geringfügige Divertikel- bildung im Anastomosenbe- reich; Lungentransparenz seitendifferent
4	+	-	-	prox. u. dist. d. Stenose a- tonisch	prox. u. dist. d. Stenose deutlich dilatiert
5	+	-	-	unauffällig	prox. Drittel dilatiert
6	- Kalibersprung	-	-	unauffällig	prox. u. dist. Schleim- hautkontur unregelmäßig
7	+	-	-	Atonie im mittleren Üs.	prox. u. mittlerer Üs. erheblich dilatiert
8	+	-	-	unauffällig	prästenotisch geringfü- gige Dilatation

Eine Hiatushernie oder einen gastroösophagealen Reflux konnten wir bei keinem der Kinder entdecken. Bei vier Kindern war der Peristaltikablauf unauffällig, Fall 1 und 3 zeigten eine deutliche Pro- und Retroperistaltik (Yo-Yo-Phänomen). Bei Fall 4 und 7 konnte ein deutlich atonisch dilatierter Ösophagus im Bereich proximal und distal der Anastomose gesehen werden; das Kontrastmittel verweilte überdurchschnittlich lange im Ösophagus. Fall 7 fiel uns zudem wegen einer distal der Anastomose gelegenen Stenose auf, die jedoch funktionell nicht wirksam war. Bei sechs Kindern fanden wir eine deutliche prästenotische Dilatation, die bei zwei Kindern auch distal vorlag. Auffällig war eine unregelmäßige Schleimhautzeichnung kurz ober- und unterhalb der Anastomose bzw. Stenose, Fall 3 zeigte eine geringfügige Divertikelbildung im Anastomosenbereich sowie eine seitendifferente Lungentransparenz.

Endoskopie und Biopsie:

Zwei Kinder mit einer Ösophagusatresie wurden endoskopiert (Tabelle 13).

Tabelle 13: Endoskopische Ergebnisse bei Atresien

Fall	Stenose	Form d. Stenose	Aussehen d. Stenose	Überwindbar	Übriger Ösophagus	Histologie
1	+	sym. ringf., etwas siphonartig geformt	stellenweise weißlich belegt	-	proximal d. Stenose gerötet	das Plattenepithel der Stenose zeigt teilweise subepitheliales Bindegewebe, die Basalzellschicht ist leicht aktiviert
2	+	ovalär	narbig	-	o.B.	-

Bei beiden fanden wir eine narbige bzw. weißlich belegte Stenose. Keine dieser Verengungen konnte mit dem Endoskop überwunden werden. Die Schleimhaut oberhalb der Stenose war unauffällig bzw. leicht gerötet. Die bei Fall 1 entnommene Biopsie zeigte ein mit subepithelialelem Bindegewebe versehenes Plattenepithel, wobei die Basalzellschicht in einigen Anteilen leicht aktiviert erschien.

Manometrie:

Bei den Kindern mit einer Ösophagusatresie lagen die LES-Ruhedruckwerte, wie aus Tabelle 14 (S. 47) ersichtlich, zwischen 13,1 und 75 mm Hg. Der bei vier Kindern durchgeführte RPT fiel bei dem niedrigsten Ruhedruckwert (Fall 3) positiv aus, ansonsten negativ. Mit Ausnahme von Fall 3 fanden wir immer einen der Stenose bzw. dem Kalibersprung entsprechenden Druckanstieg; bei Fall 4 und 7 konnten wir distal der Anastomose noch zwei solcher Druckanstiege messen. Der Ösophagusruhedruck lag bei sieben Kindern proximal höher als distal, lediglich bei Fall 3 lag ein umgekehrtes Ergebnis vor. Der WS fiel unterschiedlich aus; so kam bei Fall 1 im proximalen Anteil keine Kontraktionswelle zustande; bei Fall 5 zeigte sich hier sogar ein Wert von 65 mm Hg. Distal trat dagegen immer eine Schluckantwort

wechselnder Größe auf.

Der ÜS-Ruhedruck lag bei den Kindern mit einer Ösophagusatresie zwischen 58 und 190 mm Hg.

Tabelle 14: Manometrie bei Atresien (mm Hg)

Fall	LES	RPT	Stenose	Üs.-Ruhedruck		WS		UES
				prox.	dist.	prox.	dist.	
1	45,5	neg.	79,9	23	13	keine Reaktion	23	190
(x) 2	22,5	-	94	21	24	-	-	145
3	13,1	pos.	keine	4		14		58
4	38,6	neg.	prox.: 88 dist.: 64	19	27 18	23 52	23	85
5	36,8	neg.	79,2	22	18	65	48	160
6	60	-	58	48	39	-	-	180
7	72,5	-	prox.: 134 dist.: 130	48	28 21	-	-	150
8	58	-	99,3	42	32	-	-	118

(x) - in Narkose gemessen

Kasuistik im einzelnen:

Fall 1, ein 11-jähriges Mädchen, entwickelte postoperativ an der unter Spannung angelegten Anastomose (Vogt III b) eine ausgeprägte Stenose, die sich jedoch in der Folgezeit ohne Bougierungsbehandlung zurückbildete. Bei einer Kontrolluntersuchung im Alter von fünf Jahren zeigte sich diese Stenose funktionell gut durchgängig, es fiel jedoch eine deutliche Hypomotilität im oberen Ösophagusanteil auf, insbesondere im Bereich der Anastomose.

Bei unserer Untersuchung klagte das Mädchen über Schluckbeschwerden bei größeren Nahrungsstücken; auffällig war, daß das Kind Angst davor hatte, größere Fleischstücke zu schlucken. Die Eltern bemerkten darüber hinaus, daß das Kind zum Essen immer längere Zeit brauchte als die Geschwister, flüssige Nahrung schluckte es ungehindert.

Die KM-Passage zeigte einen mäßigen Kalibersprung, wobei eine eigentliche Enge nur zeitweise auftrat, diese weitete

sich beim Schluckakt jedoch deutlich. Besonders auffallend war bei diesem Mädchen jedoch eine ausgeprägte Pro- und Retroperistaltik (Yo-Yo-Phänomen) im Bereich des mittleren Ösophagus.

Bei der Endoskopie fanden wir eine deutliche Stenose, die mit dem Gerät nicht überwunden werden konnte. Sie war symmetrisch ringförmig, in ihrem Verlauf etwas siphonförmig geschlängelt und teilweise weißlich belegt. Der proximal gelegene Ösophagus wies eine deutliche Rötung auf. Die Stenose bestand bei der Histologie aus einem Plattenepithel, das mit subepitheliale Bindegewebe versehen war. Die Basalzellschicht erschien nicht aktiviert, vereinzelt fanden sich Rundzellen im subepithelialen Bindegewebe.

Manometrisch zeigte sich ergänzend zur Röntgenuntersuchung beim WS im proximalen Ösophagus keine Schluckantwort, distal hingegen ein unspezifischer Druckanstieg mit mehreren Zuckungen. Die übrigen manometrischen Ergebnisse zeigten - abgesehen von einem Druckanstieg von 79,9 mm Hg am Kalibersprung - keine von der Norm abweichenden Werte.

Fall 2, ein 10-jähriger Junge, wurde am zweiten Lebenstag an einer Ösophagusatresie operiert. Ein halbes Jahr später bildete sich eine hochgradige Stenose an der unter Spannung hergestellten Anastomose aus. Da eine Bougierung nicht möglich war, wurde eine Längsspaltung der Anastomosenregion vorgenommen, in der Folgezeit wurde das Kind regelmäßig bougiert.

Während unserer Untersuchung klagte der Junge über Dysphagie sowie Regurgitation von Speisen.

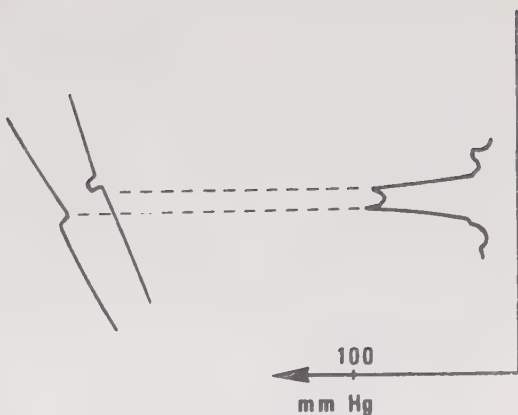
Auf dem Röntgenbild erkennt man die kurzstreckige, stufenartig abgesetzte Stenose am Übergang vom oberen zum mittleren Drittel. Die Peristaltik war unauffällig.

Die Endoskopie zeigt eine enge ovaläre Stenose, die für das Gerät nicht passierbar ist; die glatte Schleimhaut besitzt keine Narben und läßt keinen Rückschluß auf entzündliche Veränderungen zu. Durch die Bougierung erfährt die Stenose eine Ausweitung.

Die Manometrie zeigt, abgesehen von einer Druckhöhe von



A



B

C

Abb. 3: A: Bei Fall 2 sieht man auf dem Röntgenbild die am Übergang vom oberen zum mittleren Ösophagus-drittel gelegene Stenose, die kurzstreckig und stufenartig abgesetzt ist.

B: Die beschriebene Stenose ist zur Verdeutlichung noch einmal schematisiert.

C: Deutlich erkennbar ist die genaue Übereinstimmung von Druckprofil und Stenosenkontur.

94 mm Hg im Stenosebereich, keine pathologischen Veränderungen. Aus der Abbildung 3 (S. 49) geht anschaulich hervor, wie genau das Druckprofil der Stenose und die Ösophaguswandkonturen in diesem Bereich übereinstimmen. Ein "wet swallow" war aufgrund der in Narkose erfolgten Untersuchung nicht durchführbar.

IV. 2. Verätzungen

Klinische Symptomatik:

Wie aus Tabelle 15 zu ersehen, klagten drei von sieben Kindern über dysphagische Beschwerden. Zwei Kinder regurgitierten Speisen; jeweils ein Kind klagte über retrosternales Brennen (Fall 13) oder häufiges Aufstoßen (Fall 9).

Tabelle 15: Symptomatik bei Verätzungen

Fälle	Fall	9	10	11	12	13	14	15
5 4 3 2 1	Name	S.F.	R.G.	K.M.	D.I.	N.H.	R.P.	D.D.
←	Alter	11,5	11	11	6	6	4	3,5
	Schmerzen	-	-	-	-	-	-	-
	Brennen	-	-	-	-	+	-	-
	Dysphagie	-	+	-	-	+	+	-
	Engheitsgefühl	-	-	-	-	-	-	-
	Aufstoßen	+	-	-	-	-	-	-
	Regurgitation	-	-	-	-	+	+	-
	Erbrechen	-	-	-	-	-	-	-
	Sinquitus	-	-	-	-	-	-	-
	Nausea	-	-	-	-	-	-	-
	Globusgefühl	-	-	-	-	-	-	-
	Husten	-	-	-	-	-	-	-
	Würgen- u. Erstickungsgefühl	-	-	-	-	-	-	-

+: Symptom vorhanden

-: Symptom nicht vorhanden

Röntgenuntersuchung:

Bei vier von sieben Kindern, die an einer Verätzung der Speiseröhre litten, war der Befund als normal zu bezeichnen. Lediglich bei zwei Kindern (Fall 13 und 14) war eine deutliche Stenosierung knapp unterhalb bzw. in Bifurkations-

höhe vorhanden (Tabelle 16); bei beiden war der proximale Ösophagus deutlich dilatiert; bei Fall 14 fiel ein dorsal gelegenes Divertikel am Stenoseneingang auf. Bei Fall 10 beobachteten wir im ehemaligen Stenosenebereich unregelmäßige Schleimhautwandstrukturen.

Tabelle 16: Röntgenergebnisse bei Verätzungen

Fall	Stenose	Hiatushernie	Reflux	Peristaltik	Besonderes
9	-	-	-	normal	-
10	-	-	-	normal	unregelmäßige Schleimhautstruktur im ehemaligen Stenosenebereich
11	-	-	-	normal	-
12	-	-	-	normal	-
13	+	-	-	normal	Stenose ist glattwandig, prox. Ös. mäßig dilatiert, dist. Ös. bildet um Stenose herum ringförmige Tasche
14	+	-	-	normal	dorsal gelegenes Divertikel am Stenoseneingang
15	-	-	-	normal	-

Endoskopie und Biopsie:

Tabelle 17: Endoskopische Ergebnisse bei Verätzungen

Fall	Stenose	Form d. Stenose	Aussehen d. Stenose	Überwindbar	Übriger Ösophagus	Histologie
11	-	o	o	o	deutliche, scharf abgegrenzte Rötung im Cardiabereich strahlt sternförmig in den Ösophagus aus	Cardiaschleimhaut mit Ösophagusan teilen, die eine deutliche basale Hyperaktivität aufweisen (ev. Ösophagitis)
13	+	ovalär	fibrinöse weiße Beläge	+ Kinderendoskop	prox. u. dist. der Stenose o.B.	dist. u. übriger Ösophagus deutlich ausgeprägte Epithelhyperplasie (dist. z.T. hyperchromatische Zellkerne) mit einzelnen umschriebenen granulozytär durchsetzten Bezirken
14	+	ovalär	narbig	-	zahlreiche Ösophagusnarben	-

Unter den drei Kindern mit einer Verätzungsstenose, die wir endoskopierten (Tabelle 17), fanden wir bei zweien (Fälle 13 und 14) eine deutlich ausgeprägte Stenose, die lediglich bei Fall 13 nach Bougierung mit dem Kindergerät (GIF-P2) zu passieren war. Bei Fall 14 waren proximal dieser Verengung zahlreiche narbige Strukturen zu sehen, während bei Fall 13 der übrige Ösophagus und bei Fall 11 der gesamte Ösophagus keine solcher Strukturen aufwies. Bei Fall 11 war im Cardiabereich eine deutliche, jedoch scharf abgegrenzte Rötung zu sehen, die sternförmig in den darüberliegenden Ösophagus ausstrahlte; die Cardiaschleimhaut ließ bei der histologischen Begutachtung eine deutliche basale Hyperaktivität erkennen, was durchaus mit einer Ösophagitis vereinbar ist. Bei Fall 13 ließ die histopathologische Auswertung aus dem Ösophagus eine deutlich ausgeprägte Epithelhyperplasie (distal z.T. hyperchromatische Zellkerne) mit einzelnen granulozytär durchsetzten Bezirken erkennen. Bei diesem Präparat wurde die Lamina propria nicht mitgetroffen.

Manometrie:

Bei unseren Kindern mit einer Ösophagusverätzung bewegten sich die LES-Ruhedruckwerte zwischen 18 mm Hg und 96,6 mm Hg (Tabelle 18).

Tabelle 18: Manometrie bei Ösophagusverätzungen

Fall	LES	RPT	Stenose	Ös.-Ruhedruck		JS		UES
				prox.	dist.	prox.	dist.	
9	62,5	-	keine	15		96		160
10	43	neg.	39	11	7	-	36	158
(x) 11	96,0	-	keine	0		-		170
12	11	neg.	keine	2		24		120
13	53,0	neg.	prox.: 160 dist.: 65	42	9 22	-	17 27	165
(x) 14	33	neg.	188	21	10	-		120
15	59,6	neg.	keine	16		-		158

(x) - Messung in Narkose

Der bei fünf Patienten durchgeführte RPT fiel grundsätzlich negativ aus, d.h. es erfolgte in diesen Fällen kein gastro-ösophagealer Druckausgleich. Bei drei Kindern konnten wir einen Druckanstieg beobachten, der dem einer Stenose entsprach; Überraschenderweise waren bei Fall 13 zwei solcher "spikes" zu erkennen, diese dürften dem Beginn und dem Ende der ca. 6 cm langen Stenose entsprechen. Bei allen lag der proximal der Stenose gemessene Ruhedruckwert höher als der distale Wert; bei Fall 13 fiel der zwischen den beiden "Stenosen" gemessene Wert am niedrigsten aus. Der wet swallow lag zwischen 17 und 96 mm Hg, der UES-Ruhedruck bei 120-170 mm Hg.

Kasuistik im einzelnen:

- Fall 13, ein 6 1/2-jähriger Junge, hatte mit 5 1/2 Jahren eine den Eltern nicht bekannte Substanz geschluckt. Im Verlauf der folgenden Tage stellten sich Bauchschmerzen, Erbrechen und Regurgitation ein. In unserer Klinik wurde eine Ösophagusstenose festgestellt; bei der Bougierung wurde der Ösophagus perforiert. Die Perforationsstelle wurde zweischichtig vernäht, zudem wurde eine Witzel-Fistel angelegt. In der Folgezeit wurde das Kind alle 2 - 4 Wochen bougiert. Zur Zeit der jetzigen Untersuchung litt das Kind unter Dysphagie, Regurgitation sowie retrosternalem Brennen. Das röntgenologisch nachweisbare, relativ weite Lumen im Bereich der Stenose erklärt nur ungenügend die starken Beschwerden des Kindes.

Auch endoskopisch stellte sich der Stenoseeingang relativ weit dar, die Begrenzung der Stenose war unregelmäßig. Die Schleimhaut sprang - auf dem Röntgenbild nicht erkennbar - ungleichmäßig in das Ösophaguslumen vor. Möglicherweise ist diese Stufenbildung für die starken Beschwerden verantwortlich. Gewebeproben aus dem Ösophagus ließen eine starke Verbreiterung des Oberflächenepithels erkennen; im distalen Ösophagus war das Stroma herdförmig vakuolig aufgelockert; vereinzelt finden sich hier auch granulozytäre Infiltrate im Oberflächenepithel. Die basalen Epithelabschnitte zeigten bei allen Gewebeproben eine leichte Zellkernhyper-

chromasie und Polymorphie; daneben ließen sich fibrinoid-nekrotische Anteile nachweisen (Lamina propria nicht getroffen).

Bei der Manometrie ließ sich die Stenose erst nach mehreren Untersuchungen Überwinden; Überraschenderweise beobachteter wir zwei einer Stenose entsprechenden Druckerhöhungen im Abstand von 6 cm zueinander. Diese dürften dem Stenosenanfang und -ende entsprechen. Der proximale Wert lag bei 160 mm Hg, der distale hingegen nur bei 65 mm Hg. Der dazwischen aufgezeichnete "wet swallow" ließ nur eine geringfügige, unspezifische Drucksteigerung erkennen, was die obige Theorie der nicht druckwirksamen und nicht kontraktionsfähigen Stenosenmitte untermauert.

Fall 14, ein 4-jähriger Junge, hatte mit zwei Jahren Brezellaugen getrunken und sich so eine Verätzung der Speiseröhre zugezogen.

Der Junge litt unter dysphagischen Beschwerden sowie Regurgitation von Speisen.

Die Ösophagusdarstellung zeigte eine ausgeprägte Stenosierung in Bifurkationshöhe; am Eingang dieser Striktur stellte sich ein dorsal gelegenes Divertikel dar.

Die Ösophagoskopie zeigte ebenfalls eine Stenosierung des Ösophagus auf, die Wand der Stenose war glatt; das oben beschriebene Divertikel erwies sich als eine prästenotische Aufweitung der Schleimhaut. Die Striktur selbst stellte sich im endoskopischen Bild hochgradiger dar, als es nach dem Röntgenbefund zu erwarten war. Proximal der Stenose befanden sich zahlreiche kleinere Ösophagusnarben.

Die Manometrie ergab einen Stenosewert von 188 mm Hg, im Übrigen keinen von der Norm abweichenden Befund.

IV. 3. Refluxkrankheit

Klinische Symptomatik:

Wie aus Tabelle 19 (S. 55) zu ersehen, dominiert die Regurgitation (dreimal). Zweimal werden jeweils Dysphagie, Erbrechen, Schmerzen, Engegefühl und Singultus angeführt.

Darüber hinaus zeigen sich retrosternales Brennen, Nausea und Globusgefühl.

Tabelle 19: Symptomatik bei Refluxkrankheit

Fälle	Fall	präoperativ		postoperativ			
		16	17	18	19	20	21
5 4 3 2 1	Name	S.N.	A.R.	S.P.	H.M.	S.M.	J.M.
	Alter	17,5	12	10,5	8	7	3,5
	Schmerzen	+	+	-	-	-	-
	Brennen	+	-	-	-	-	-
	Dysphagie	+	+	-	-	-	-
	Engegefühl	+	+	-	-	-	-
	Aufstoßen	-	+	-	-	+	-
	Regurgitation	+	+	+	-	-	-
	Erbrechen	-	+	+	-	-	+
	Singultus	-	+	+	-	-	-
	Nausea	-	+	-	-	-	-
	Globusgefühl	+	-	-	-	-	-
	Husten	-	-	-	-	-	-
	Würge- u. Ersticken- gefühle	-	-	-	-	-	-

+: Symptomatik vorhanden

-: Symptomatik nicht vorhanden

Tabelle 20: Röntgenergebnisse bei Refluxkrankheit

Fall	Stenose	Hiatus- hernie	Reflux	Peristaltik	Besonderes
16	+ dist. Drittel	-	-	prox. kräftig, dist. flach	Megaösophagus; glatte Wand- struktur; auch dist. weit- gestellter Ösophagus
17	+ dist. Drittel	-	-	prox. heftige Peristaltik	prox. deutlicher Megaös. dist. leicht aufgeweitet
	+ dist. Drittel	-	-	unauffällig	unteres Drittel relativ enggestellt
18	-	-	-	unauffällig	-
19	+ dist. Drittel	-	-	unauffällig	dist. d. Stenose querver- laufendes Schleimhautrelief ev. Ösophagitis
20	-	-	+ mäßig	unauffällig	dist. Ende weitet kräftig auf, Magen nach Fundoplikta- tio intrathorakal
21	-	-	-	unauffällig	Schleimhautfalten deutlich alteriert, vor allem distal

Fall 17: prä- und postoperatives Ergebnis aufgeführt

Röntgenuntersuchung:

Drei der Kinder, die an einer Refluxkrankheit litten, zeigten bei der Röntgenuntersuchung eine erhebliche Stenose, keines hatte eine nachweisbare Hiatushernie (Tabelle 20, S. 55); lediglich Fall 20 wies einen mäßigen gastroösophagealen Reflux auf. Die Peristaltik war im proximal der Stenose gelegenen Anteil bei Fall 16 und 17 kräftig, distal hingegen flach. Bei den anderen Kindern war der Peristaltikablauf im tubulären Ösophagus als normal zu bewerten. Bei den funktionell stark wirksamen Stenosen von Fall 16 und 17 kam es durch Aufweitung des proximal gelegenen Anteils zu einem Megaösophagus, zusätzlich zeigte sich der distal gelegene Teil etwas aufgeweitet. Bei Fall 20 fiel die typische intrathorakale Lokalisation des Magens nach Cardiaresektion mit Ösophagogastrostomie auf, die erforderlich war wegen einer Stenosenentwicklung nach Fundoplikatio. Bei diesem Kind war der distale Ösophagusabschnitt ebenfalls deutlich aufgeweitet. Fall 19 und 21 zeigten beide im ehemaligen bzw. vorhandenen Stenosebereich eine deutliche Unregelmäßigkeit im Schleimhautrelief.

Endoskopie und Biopsie:

Fünf Kinder mit einer Refluxkrankheit wurden endoskopiert. Die Ergebnisse dieser Untersuchung sind in Tabelle 21 (S.57) zusammengefaßt. Bei allen diesen Patienten fanden wir eine Stenose im distalen Ösophagus, die mit dem Gerät nicht passiert werden konnte. Ihre Form war unterschiedlich, jedoch zeigten alle entzündungsähnliche Veränderungen. Der proximal gelegene Ösophagus war narbig, gerötet und z.T. auch weißlich belegt. Bei Fall 17 beobachteten wir zwei kleinere Ulcera kurz oberhalb der Striktur. Bei drei Kindern ergab die histologische Untersuchung von Gewebeproben aus dem distalen Ösophagus Schleimhautheterotopien unterschiedlicher Art. Fall 16 hatte Magenschleimhaut vom Corpustyp, Fall 17 entzündlich infiltrierte Cardia-Magenschleimhaut und Fall 18 ebenfalls Magenschleimhautpartikel. Bei Fall 21 war der makroskopisch gerötete Anteil des Ösophagus im fibro-

muskulären Gewebe geringgradig und locker mit Rundzellen infiltriert.

Tabelle 21: Endoskopien bei Refluxkrankheit

Fall	Stenose	Form d. Stenose	Aussehen d. Stenose	Überwindbar	Übriger Ösophagus	Histologie
16	+ (35 cm)	konisch zulaufend u. spindelf.	erosiv	-	prox. d. Stenose teils hochrot, teils weißl. Beläge	prox.: unverdächtiges Plattenepithel; dist.: Cardia-Gewebe mit leichter Rarefizierung des Drüsenkörpers u. Magenschleimhaut vom Corpus-Typ
17	+ (27 cm)	asym. ovalär	entzündlich und narbig	-	2 Ulcera kurz oberhalb der Stenose, sonst o.B.	dist. d. Stenose: entzündlich infiltrierte Cardia-Magenschleimhaut; Stenose: entzündl. infiltriertes Granulationsgewebe prox.: hyperplastisches Plattenepithel
18	+ (30 cm)	sym. ovalär	auffällig	-	n.B.	Stenosebereich: regelrecht strukturiertes unverhorntes Plattenepithel, sowie oberflächennahe Magenschleimhautpartikel von der Cardia
19	+ (26 cm)	ringförmig	blutet bei Berührung	-	1-2 cm oberhalb d. Cardia querverlaufende Wandeinengungen	-
21	+ (24 cm)	asym. siphonartig	narbig, gerötet	-	prox. etwas gerötet	unverhorntes Plattenepithel, fibromusk. Gewebe mit lockerer rundzelliger Infiltration

Manometrie:

Zwei Patienten wurden prä- und postoperativ (Fundoplikatio bzw. Hiatusschlitzeinengung mit Fundopexie) untersucht (Tabelle 22, S. 58). Der LES-Ruhedruck lag in der Gruppe der Refluxkrankheit mit Werten zwischen 15 und 44,5 mm Hg relativ niedrig. Viermal war das RPT-Ergebnis positiv, bei Fall 16 und 17 war dies in Verbindung mit den typischen Beschwerden die Indikation zur Operation. Beide zeigten bei der postoperativen Kontrolle einen negativen RPT bei völliger Beschwerdefreiheit. FÖRSTER beschreibt für Erwachsene ein gleichartiges postoperatives Ergebnis. Bei vier von

sechs Kindern war eine Stenose zu erkennen; bei Fall 17 lag die Stenose in Höhe der Manschette (Fundoplikatio) und war von dieser nicht mehr zu differenzieren. Bei vier Messungen lag der Ösophagusruhedruck proximal höher als distal, bei zweien war dies umgekehrt. Die UES-Ruهدruckwerte lagen zwischen 74 mm Hg und 240 mm Hg.

Tabelle 22: Manometrie bei Refluxkrankheit (mm Hg)

Fall	LES	RPT	Stenose	Ös.-Ruهدruck		WS		UES
				prox.	dist.	prox.	dist.	
16 präop.	33,2	pos.	330	15	19	22	keine Reak- tion	135
	15	neg.	56	7	1	28	18	130
17 präop.	16,2	pos.	20	10	8	-		158
	24,1	neg.	keine	11		47		140
18 postop.	32,6	pos.	46	8	9	55	-	74
(x) 19 postop.	16	neg.	76	8	7	-		113
20 postop.	44,5	neg.	keine	5		61,5		240
(x) 21 postop.	20	pos.	59,4	10	8	-		96

(x) - Messung in Narkose

Der gemessene Wert von 330 mm Hg liegt am Oberrand des Meßbe-
der angewandten Sonde.

Kasuistik im einzelnen:

Bei den Refluxkranken sahen wir die schwersten Veränderungen an der kindlichen Speiseröhre. Fall 16, ein 17-jähriger Jugendlicher, zeigte eine hochgradige Stenose infolge einer Refluxösophagitis. Seine Anamnese reicht bis zum vierten Lebenstag zurück. Er fiel seinen Eltern durch rezidivierenden Erbrechen nach den Mahlzeiten und wegen seines dystrophen Zustandes auf. Später traten dann dysphagische Beschwerden und Regurgitation hinzu. Mit zwei Jahren wurde eine Lapratomie auswärts durchgeführt, ohne daß ein krank-

hafter Befund entdeckt werden konnte. Nach zahlreichen konservativen Behandlungsversuchen wurde der Patient in der letzten Zeit an unserer Klinik behandelt.

Er klagte über Dysphagie, Regurgitation, retrosternales Brennen sowie zeitweiliges Globus- und Engegefühl.

Beim Röntgen fanden wir eine enge Stenose im distalen Drittel; der proximale Ösophagus stellte sich als Mega-ösophagus dar. Die Peristaltik war proximal heftig, distal flach. Eine Hernie oder ein Reflux konnten nicht festgestellt werden.

Bei den manometrischen Refluxprovokationstest (RPT) konnte jedoch eine eindeutige Sphincterinkompetenz nachgewiesen werden; entsprechend der Röntgenuntersuchung konnte beim WS lediglich im proximalen Ösophagusanteil eine mäßige Schluckantwort beobachtet werden, der distale Ösophagus hingegen zeigte keine Reaktion. (Die Drucksonde überwindet die Stenose nur nach mehrmaligem Verschieben).

Bei der endoskopischen Untersuchung, die nach einem kaffeesatzartigen Erbrechen durchgeführt wurde, zeigte sich eine konisch zulaufende Stenose mit den Zeichen einer frischen Blutung, die die bestehende Anämie erklärte. Die Schleimhaut proximal der Stenose war hochrot, teilweise aber auch weißlich belegt.

Die histologische Untersuchung von Gewebeproben aus dem distal der Stenose gelegenen Ösophagusabschnitt zeigten Cardiaschleimhaut mit leichter Rarefizierung des Drüsenkörpers sowie Magenschleimhaut vom Corpustyp (Blindbiopsie). Das Plattenepithel, das proximal der Stenose entnommen wurde, war unauffällig.

Bei dem Patienten wurde eine Hiatusseinnengung mit Fundopexie durchgeführt.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos, die manometrische Kontrolle zeigte einen kompetenten Sphincter. Der Patient wurde angeleitet, eine eigenhändige Bougierung durchzuführen; er wurde drei Wochen nach der Operation beschwerdefrei entlassen.

Fall 17, ein 11-jähriger Junge, litt an einer schweren peptischen Stenose als Folge einer Refluxösophagitis. Seine Anamnese reicht bis ins zweite Lebensjahr zurück, in dem er seinen Eltern wegen eines dystrophen Zustandes, rezidivierenden Erbrechens und Regurgitation von Speisen aufgefallen war. Bei der ersten Untersuchung wurde eine Cardiainsuffizienz mit massivstem Reflux und ulcerativen Veränderungen im distalen Ösophagus sowie eine Anämie festgestellt. Nicht feststellbar war, ob es sich um einen Endo-brachyösophagus oder eine erworbene Hiatusgleithernie handelte. Seit dem fünften Lebensjahr wurde das Kind in zeitlich wechselnden Abständen immer wieder bougiert. Bei der erneuten Vorstellung entschloß man sich zu einer operativen Behandlung, denn durch das Röntgenbild war der Verdacht auf eine Schleimhautheterotopie, distal der im unteren Drittel lokalisierten engen Stenose, entstanden. Ein gastroösophagealer Reflux konnte jedoch nicht beobachtet werden, für ulcerative Veränderungen bestand kein Anhalt. Bei der Endoskopie war eine narbige, ovaläre und konisch zulaufende Stenose mit unregelmäßigen, gegenüber der normalen Schleimhaut abgesetzten Rändern sichtbar. Bei genauerer Betrachtung fielen am Eingang der Stenose zwei flache Ulcera auf.

Die Probeexzision bzw. deren histologische Untersuchung bestätigten den röntgenologischen Verdacht einer Schleimhautheterotopie im distalen Ösophagusanteil, nämlich entzündlich infiltrierte Cardia-Magenschleimhaut.

Die manometrische Untersuchung lieferte schließlich den eindeutigen Nachweis eines Refluxes mit Hilfe des RPT. Bei dem Patienten wurde eine intrathorakale Fundoplikatio durchgeführt.

Die postoperative Kontrolle zeigte im distalen Drittel nach wie vor eine Stenose, die sich jedoch stark zurückgebildet hatte. Bei dem beschwerdefreien Jungen konnte weder röntgenologisch noch manometrisch ein Reflux nachgewiesen werden.

Den Unterschied zwischen prä- und postoperativem Reflux-test verdeutlicht Abbildung 4 (S. 61). Es läßt sich bei der

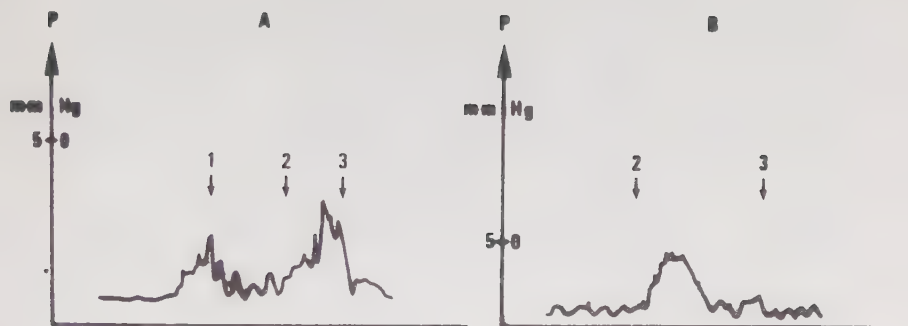


Abb. 4: A: Der präoperative Refluxtest zeigt ein positives Ergebnis. Auf dem Photo ist zunächst ein Durchzug durch den LES hindurch zu sehen (1), nach Platzierung der Sonde im distalen Ösophagus wurde der Patient aufgefordert, die Beine zu heben (2), ein gastroösophagealer Druckausgleich ist vorhanden. Bei (3) sieht man deutlich den Druckabfall nach dem Senken der Beine.

B: Postoperativ zeigte sich zwar ein Druckanstieg (2), der Druck fällt jedoch sofort wieder auf die Werte des Ösophagusruhedrucks ab, noch ehe die Beine gesenkt werden (3).

postoperativen Kontrolle zwar ein spontaner Druckanstieg erkennen, dieser baut sich jedoch sofort wieder ab auf Ruhedruckhöhe und bleibt dann annähernd konstant.

Fall 21, bei diesem 3-jährigen Mädchen handelt es sich um den Zustand nach Fundopexie bei schwerer Refluxösophagitis mit Ulcusbildung. Postoperativ kam es zum Rückgang der Ösophagitis und Abheilung des Ulcus, freilich unter Ausbildung einer erheblichen Narbenstenose. Zur Zeit unserer Untersuchung litt das Mädchen nach wie vor an Regurgitation. Im Röntgenbild verlief die Stenose relativ gestreckt, ein KM-Reflux konnte nicht festgestellt werden.

Endoskopisch zeigte sich die Stenose asymmetrisch und siphonartig geschlängelt, sie war von weißlichem, leicht blutendem Narbengewebe ausgekleidet und erschien relativ starr. Der proximal gelegene Ösophagusanteil war leicht gerötet.

Die distal der Stenose entnommene Biopsie zeigte bei der histopathologischen Untersuchung unverhorntes Plattenepithel, dessen anhängendes fibromuskuläres Gewebe in lockerer Weise rundzellig infiltriert (geringgradig), abschnittsweise auch vaskuliert war.

Der in Narkose durchgeführte RPT ergab eine Sphincterinkompetenz.

IV. 4. Stenosen unklarer Genese

Klinische Symptomatik:

Wie aus Tabelle 23 (S. 63) zu ersehen, findet in dieser Krankheitsgruppe eine deutliche Streuung der Symptome statt, ohne daß eines in den Vordergrund tritt. Die Kinder klagten über epigastrisches Brennen, schmerzhaftes Dysphagie, Aufstoßen, Regurgitation, Singultus, Globusgefühl und chronischen Husten.

Tabelle 23: Symptomatik bei Stenosen unklarer Genese

Fälle	Fall 1.	22	23	24
5 4 3 2 1	Name	N.A.	H.B.	K.H.
	Alter	10,5	9	6
	Schmerzen	-	+	-
	Brennen	-	-	+
	Dysphagie	-	+	-
	Engegefühl	-	-	-
	Aufstoßen	-	-	+
	Regurgitation	-	+	-
	Erbrechen	-	-	-
	Singultus	-	+	-
	Nausea	-	-	-
	Globusgefühl	-	+	-
	Husten	-	-	+
	Würgen- u. Erstickungsgefühl	-	-	-

+: Symptom vorhanden
-: Symptom nicht vorhanden

Röntgenuntersuchung:

Von drei Patienten, die geröntgt wurden, hatte lediglich Fall 22 eine leichte Stenose am Ende des mittleren Drittels; der proximale mittlere Ösophagus war deutlich aufgeweitet. In keinem Fall (Tabelle 24) sahen wir eine Hiatushernie oder einen Reflux. Bei Fall 22 und 24 war die Peristaltik unauffällig, dem gegenüber zeigte Fall 23 einen unregelmäßigen Peristaltikablauf, wobei sich häufig eine deutliche Retro-

Tabelle 24: Röntgenergebnisse bei Stenosen unklarer Genese

Fall	Stenose	Hiatushernie	Reflux	Peristaltik	Besonderes
22	+ gering- gradig	-	-	unauffällig	im Stenosebereich Schleimhaut etwas unregelmäßig, prox. deutlich dilatiert
23	-	-	-	Pro- u. retro-peristaltik	in Höhe des 4. BWK kleine Ausbuchtung; distal Ös. mit unregelmäßiger Begrenzung; prox. Ös.-Drittel dilatiert
24	-	-	-	unauffällig	kein Anhalt für Verdacht auf A. lusoria

peristaltik einschob, die im Sinne einer neuralen Dysphagie zu deuten ist. Der proximale Ösophagus war bei diesem Kind deutlich dilatiert, der distale wies eine unregelmäßige Schleimhautstruktur auf.

Endoskopie und Biopsie:

Tabelle 25: Endoskopien bei Stenosen unklarer Genese

Fall	Stenose	Form d. Stenose	Aussenen d. Stenose	Überwindbar	Übriger Ösophagus	Histologie
22	+	ringförmig	narbig intakt	-	prox. der Stenose o.B.	Stenose u. prox. Ös.: gering hyperplastisches Plattenepithel; dist. der Stenose: Corpusschleimhaut mit lockeren Infiltraten aus Lymphozyten u. Plasmazellen in oberflächlichen Stromanteilen
23	-	o	o	o	zwei weißliche Ulcusnarben bei 19 und 25 cm; sonst o.B.	geringfügig verbreitertes Plattenepithel, parakeratotisch verhornend; keine entzündlichen Veränderungen im Narbenbereich

Zwei von drei Kindern wurden einer endoskopischen Untersuchung unterzogen; die Ergebnisse sind in Tabelle 25 zusammengefaßt. Bei Fall 22 fanden wir eine ringförmige und narbige Stenose, der übrige Ösophagus war unauffällig; bei der distal der Verengung entnommenen Gewebsprobe, die blind erfolgte, zeigte die Histologie Corpusschleimhaut. Bei Fall 23 ließ die endoskopische Untersuchung keine Stenose mehr erkennen, lediglich zwei weißliche Ulcusnarben konnten bei 19 cm und 25 cm entdeckt werden; der übrige Ösophagus war unauffällig. Die histologische Auswertung der Gewebeproben ergab ein parakeratotisch verhorntes und geringfügig verbreitertes Plattenepithel ohne die Zeichen einer entzündlichen Veränderung. Auffallend war ein gallig tingierter Magensaft.

Manometrie:

Wie aus Tabelle 26 (S. 65) zu ersehen ist, lagen die LES-

Ruhedruckwerte zwischen 34,8 und 79,3 mm Hg. Der bei Fall 22 durchgeführte RPT lieferte ein positives Ergebnis, bei Fall 23 ein negatives. Nur bei Fall 22 sahen wir einen der Stenose entsprechenden Druckanstieg von 100 mm Hg, auch bei diesem Patienten lag der proximal der Stenose gemessene Ösophagusruhedruck höher als der distale. Der wet swallow lag sowohl bei Fall 22 als auch bei Fall 23 bei 68 mm Hg. Die UES-Ruhedruckwerte betrugen 155 und 290 mm Hg.

Tabelle 26: Manometrie bei Stenosen unklarer Genese (mm Hg)

Fall	LES	RPT	Stenose	Ös.-Ruhedruck		US		UES
				prox.	dist.	prox.	dist.	
22	34,8	pos.	100	29	18	-	68	155
23	79,3	neg.	keine	11		68,5		290
24	72	-	keine	40		-		290

Kasuistik im einzelnen:

Fall 22, ein 10-jähriger Junge, litt an einer peptischen Ösophagusstenose mit distaler Magenschleimhautheterotopie bei Sphincterinsuffizienz.

Im Alter von fünf Jahren wurde an unserer Klinik eine Stenose entdeckt; das Kind zeigte jedoch bereits im ersten Lebensjahr, nach Auskunft der Eltern, eine deutliche Neigung zum Erbrechen. Die Stenose lag am Übergang vom mittleren zum distalen Drittel. Die Diagnose lautete: angeborene Stenose. In den folgenden Jahren wurde das Kind mehrfach mit Hilfe eines Endlosfadens bougiert; zwischenzeitlich klagte der Junge immer wieder über Schluckbeschwerden, vor allem bei festen Speisen. Im Alter von sieben Jahren stellte man einen Rückgang der Stenose fest, jedoch fiel eine deutliche Retroperistaltik auf.

Zur Zeit unserer Untersuchung hatte das Kind überhaupt keine Beschwerden mehr; auffällig war jedoch eine regelrechte Mastfettsucht (61 kg bei 147 cm).

Bei der Röntgenuntersuchung war eine schwach sichtbare und funktionell nicht mehr wirksame Stenose noch zu erkennen,

die distal davon gelegene Schleimhautbegrenzung war unregelmäßig. Eine Hiatushernie oder ein Reflux wurden nicht beobachtet. Die Peristaltik war im Gegensatz zu früheren Untersuchungen unauffällig.

Bei der Endoskopie konnte die ringförmige und narbige Stenose (bei 30 cm) mit dem Gerät nicht passiert werden; eine distal davon gewonnene Gewebprobe (Blindbiopsie) zeigte bei der histologischen Untersuchung Corpusschleimhaut. Bei der Manometrie konnte ebenfalls eine Stenose bei 31 cm mit einem Druckanstieg von 100 mm Hg beobachtet werden. Der RPT war positiv zu bewerten (Abbildung 5, S. 67), es erfolgte also ein gastroösophagealer Druckausgleich. Die Rückbildung der Stenose, die sicherlich durch einen gastroösophagealen Reflux entstanden war, läßt sich nach diesem Untersuchungsergebnis (positiver RPT und Corpusschleimhaut im distalen Ösophagus) nicht erklären.

Fall 23, ein 9-jähriger Junge, wurde im ersten Lebensjahr an einer vermutlich angeborenen Ösophagusstenose operiert (die histopathologische Analyse des Resektionspräparates ist unbekannt); bis ins Alter von 3 Jahren wurde er mit Hilfe eines Endlosfadens regelmäßig bougiert, da immer wieder Schluckbeschwerden auftraten, wenn er Brot und Fleischstücke zu sich nahm. Die an der Anastomose entstandene Stenose entwickelte sich zurück; der mittlere Ösophagus stellte sich jedoch bei einer Kontrolle im Alter von sechs Jahren atonisch aufgeweitet dar.

Im Laufe unserer Untersuchung klagte das Kind über schmerzhafte Schluckbeschwerden, Regurgitation, Singultus, und Globusgefühl.

Bei der KM-Passage war die Stenose nach wie vor nicht mehr nachweisbar, die Peristaltik war jedoch unregelmäßig und oft durch eine Retroperistaltik unterbrochen. In Höhe des vierten BWK war eine kleine Ausbuchtung der Ösophaguswand zu sehen; die distale Ösophagusbegrenzung war unregelmäßig. Das proximale Drittel stellte sich gegenüber dem übrigen Ösophagus weiter.

Bei der Endoskopie fielen dem Untersucher lediglich zwei

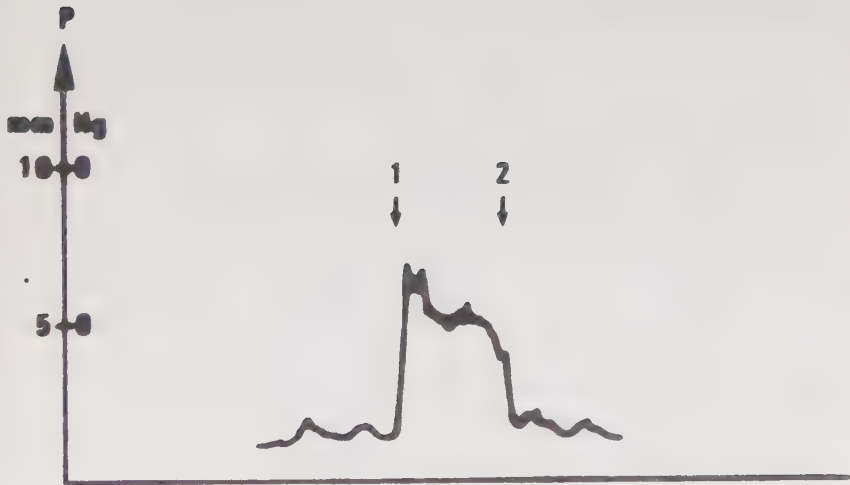


Abb. 5: Der positiv ausgefallene Reflux test bei Fall 22 ist deutlich zu sehen. Beim Anheben der Beine (1) kommt es zu einem prompten Druckanstieg. Der erreichte Druck wird bis zum Senken der Beine (2) annähernd konstant aufrecht erhalten.

Ulcusnarben bei 19 und 25 cm auf; diese dürften der oben beschriebenen Ausbuchtung entsprechen. Auffallend war darüber hinaus ein gallig tingierter Magensaft. Bei der Manometrie konnte kein krankhafter Befund festgestellt werden.

IV. 5. Ösophagusstenose durch Fremdkörperverletzung

Der von uns untersuchte 16-jährige Junge (Fall 25) hatte im Alter von sieben Jahren einen Fremdkörper (Mickymausbein) verschluckt. Im Anschluß daran trat eine Enge in Bifurkationshöhe auf.

Heute hat der Jugendliche keine Beschwerden mehr.

Bei der Röntgenuntersuchung (Tabelle 27) zeigte sich in Bifurkationshöhe zeitweise eine Aufweitung mit nachfolgender relativer Enge; die Passage ist jedoch als anatomisch und funktionell frei zu bewerten. Im proximalen Ösophagusdrittel ist im Vergleich zum übrigen Ösophagus ein etwas weiteres Lumen zu erkennen, das einer prästenotischen Dilatation entsprechen könnte.

Tabelle 27: Röntgenergebnis nach Fremdkörperverletzung

Fall	Stenose	Hiatushernie	Reflux	Peristaltik	Besonderes
25	+ inkonst.	-	-	unauffällig	prox. leicht dilatiert

Bei der manometrischen Untersuchung (Tabelle 28) konnte kein krankhafter Befund festgestellt werden, so auch kein der Lumeneinengung entsprechendes Druckprofil; was durch den inkonstanten Charakter dieser Enge erklärbar ist. Der manometrische Nachweis würde sicherlich bei einer Radiomanometrie gelingen.

Tabelle 28: Manometrie bei Fall 25 (mm Hg)

LES	RPT	Stenose	Ös.-Ruhedruck	US	UES
50	neg.	keine	7	125	205

IV. 6. Cardiainsuffizienz ohne Stenose

In diese Krankheitsgruppe gehören drei Kinder (Fälle 26 bis 28), die an einer "Cardiainsuffizienz im frühen Kindesalter litten, sowie zwei Kinder (Fälle 29 und 30), die an einer Hiatushernie operiert wurden. Von keinem dieser Kinder war jedoch eine Stenose bekannt.

Klinische Symptomatik:

Tabelle 29: Symptomatik bei Cardiainsuffizienz

Fälle 5 4 3 2 1	Fall	postop.				
		26	27	28	29	30
	Name	H.B.	F.A.	E.D.	N.S.	S.S.
	Alter	10,5	5,5	4	7,5	4
	Schmerzen	+	-	-	-	+
	Brennen	-	-	-	-	-
	Dysphagie	-	-	-	-	-
	Engegefühl	-	-	-	-	-
	Aufstoßen	-	-	-	-	-
	Regurgitation	-	-	-	-	-
	Erbrechen	-	-	+	-	-
	Singultus	-	-	-	-	-
	Nausea	+	-	-	-	+
	Globusgefühl	-	-	-	-	-
	Husten	+	-	-	-	-
	Würgen- u. Erstickungsgefühl	-	-	-	-	-

+: Symptom vorhanden
-: Symptom nicht vorhanden

Zwei Mädchen klagten über epigastrische Schmerzen und häufige Nausea, Fall 26 zusätzlich über chronischen Husten (Tabelle 29). Zusätzlich sahen wir ein mehrfach behindertes Kind (Fall 28) - geistig stark retardiert - das im Sinne einer Rumination erbrach. Es war zu beobachten, daß das Kind auf geringere Zuwendung von seiten der Eltern reagierte, indem es verstärkt und öfter erbrach.

Röntgenuntersuchung:

Wie aus der Tabelle 30 (S. 70) hervorgeht, konnte bei keinem der zu dieser Gruppe zugehörigen Kinder eine Stenose entdeckt werden, ebenso fanden wir keine Hiatushernie.

Lediglich bei Fall 28 konnte ein ausgeprägter, jedoch vom intraabdominellen Druck unabhängiger Reflux festgestellt werden, der freilich nicht im Sinne einer Cardiainsuffizienz zu deuten ist; zusätzlich zeigten sich bei diesem Jungen in dem atonisch anmutenden Ösophagus nur träge Kontraktionswellen.

Tabelle 30: Röntgenergebnisse bei Cardiainsuffizienz

Fall	Stenose	Hiatushernie	Reflux	Peristaltik	Besonderes
26	-	-	-	unauffällig	-
27	-	-	-	unauffällig	-
28	-	-	+ ausgeprägt, unabh. vom intraabd. Druck	atonischer, nur träge Kontraktionswellen aufweisender Ösophagus	-
29	-	-	-	unauffällig	-
30	-	-	-	unauffällig	Magen im Bereich des oberen Zwerchfells medial fixiert

Endoskopie und Biopsie:

Bei keinem der beiden Mädchen (Fälle 26 und 27) fanden wir eine Stenose (Tabelle 31), beide zeigten jedoch im Cardia-bereich bzw. kurz oberhalb davon eine deutliche Rötung; bei Fall 26 fand der Untersucher längsverlaufende narbige Strukturen bei 27 cm. Die histologische Auswertung von Gewebeproben ergab bei Fall 26 eine chronische Entzündung im Sinne einer Refluxösophagitis, bei Fall 27 waren solche Anzeichen trotz Rötung nicht zu finden.

Tabelle 31: Endoskopische Ergebnisse bei Cardiainsuffizienz

Fall	Stenose	tubulärer Ösophagus	Histologie
26	-	unauffällig, bei 27 cm längsverlaufende narbige Strukturen; das Gerät gleitet glatt in den Magen; der Cardiabereich ist gerötet	ober u. unterhalb der Narben regelmäßig subepitheliales Plattenepithel mit mäßigen subepithelialen Infiltraten. Stark fibrosierte Anteile der Lamina propria mit dichten chronischen Infiltraten
27	-	unmittelbar oberhalb der Cardia gerötet; sonst o.B.	im Bereich der Rötung gut ausdifferenzierte Plattenepithelstreifen, jedoch keine Entzündungszellen

Manometrie:

In dieser Gruppe lagen, wie aus Tabelle 32 zu ersehen ist, die LES-Ruhedruckwerte zwischen 26,3 mm Hg und 63,6 mm Hg; bei drei Kindern (LES: 26,3 bis 29 mm Hg) konnte ein positiver RPT nachgewiesen werden, es lag also ein gastroösophagealer Druckausgleich vor; als negativ war der RPT bei den Fällen mit einem LES von 38 und 63,6 mm Hg zu bewerten. Die Schluckantwort war regelmäßig und lag zwischen 44 mm Hg und 110 mm Hg.

Der UES-Ruhedruckwert bewegte sich zwischen 115 und 230 mm Hg.

Tabelle 32: Manometrie bei Cardiainsuffizienz (mm Hg)

Fall	LES	RPT	Stenose	Ös.-Ruhedruck	WS	UES
26	27,1	pos.	keine	7	45	150
27	38	neg.	keine	15	51	210
(x) 26	26,3	pos.	keine	-6	-	115
29	29	pos.	keine	16	44	160
30	63,6	neg.	keine	8	110	230

(x) - Messung in Narkose

Kasuistik im einzelnen:

Fall 26, ein 10-jähriges Mädchen litt an einer Refluxösophagitis.

Innerhalb der ersten Lebenswoche war eine erhebliche Cardiainsuffizienz mit Atonie des Ösophagus beobachtet worden. Es bestand damals der Verdacht auf eine gleitende Hiatushernie mit Ösophagitis. Das Kind wurde konservativ behandelt und konnte nach vier Wochen entlassen werden. Zur Zeit unserer Untersuchung klagte das Mädchen über inkonstante, ziehende epigastrische Schmerzen (deshalb mehrfach den Hausarzt konsultiert), über chronischen Husten und häufige Nausea. Bei der KM-Passage konnten keine Abweichungen von der Norm, insbesondere keine Hiatushernie und kein gastroösophagealer Reflux beobachtet werden.

Bei der Endoskopie sahen wir bei 27 cm längsverlaufende, narbige Strukturen; der Bereich oberhalb der Cardia war gerötet. Das Gerät glitt ohne Schwierigkeiten in den Magen vor. Die im Bereich der Narben und der Rötung entnommenen Biopsien zeigten bei der histologischen Auswertung ein regelmäßiges Plattenepithel mit mäßigen subepithelialen entzündlichen Infiltraten; die stark fibrosierten Anteile in der Lamina propria wiesen dichte chronische Infiltrate im Sinne einer Refluxösophagitis auf.

Bei der Manometrie erwies sich der Sphincter als inkompetent.

IV. 7. Übersicht

IV. 7.1 Vergleich RPT - LES-Ruhedruck

Bei den meisten Kindern wurde ein manometrischer Refluxprovokationstest (RPT) und ein röntgenologischer Reflux-test durchgeführt. Vergleicht man den LES-Ruhedruckmittelwert bei positivem RPT mit dem der negativ ausgefallenen Ergebnisse, so fällt auf, daß bei Reflux der Wert mit $25,8 \pm 7,8$ mm Hg ¹⁾ wesentlich niedriger liegt als der Wert von $47,9 \pm 21,6$ mm Hg bei Sphincterkompetenz. Der Unterschied ist signifikant ($p < 0,05$). Eine graphische Darstellung dieses Sachverhalts erfolgt in Abbildung 6 (S.73). Bei fehlendem manometrischem Test wurde das Röntgenergebnis berücksichtigt.

IV. 7.2 Unterschiedliche Ergebnisse beim röntgenologischen und manometrischen Refluxtest

Betrachtet man, wie in Abbildung 7 (S. 74) dargestellt, diejenigen Fälle mit einem bei der Röntgenuntersuchung anderen Refluxergebnis als bei der Manometrie und nimmt die manometrischen Testergebnisse als die exakteren an, so fällt auf, daß die falsch-negativen Röntgenergebnisse häufiger sind als die falsch-positiven. Das Verhältnis beträgt 8 : 1. Die LES-Ruhedruckwerte sind bei den falsch-negativen Ergebnissen allesamt niedriger als bei falsch-positiven.

1) $\bar{x} \pm SD$

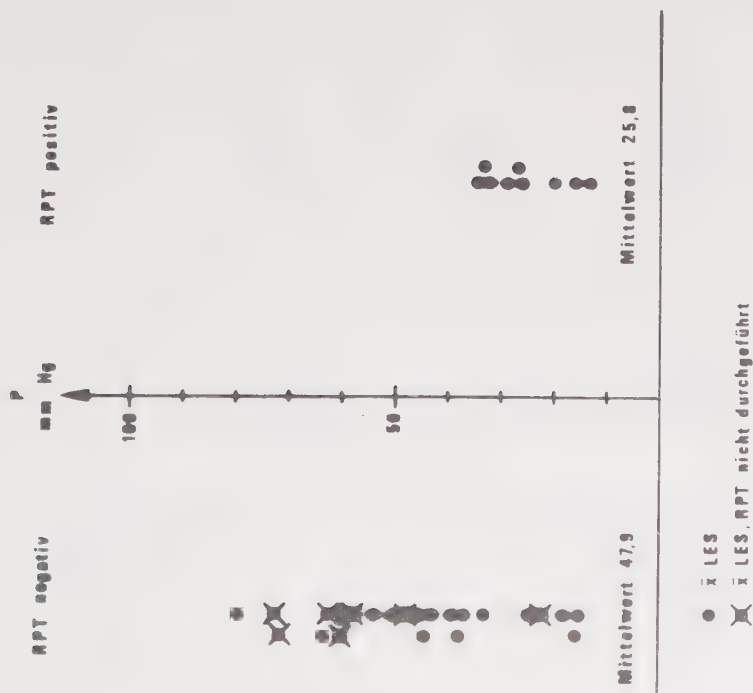


Abb. 6: Hier werden die LES-Ruhedruckwerte mit negativem RPT (links) und positivem RPT (rechts) gezeigt. Der Mittelwert der negativen Testergebnisse liegt bei $47,9 \pm 21,6$ mm Hg, der der positiven Ergebnisse bei $25,8 \pm 7,8$ mm Hg. Der Unterschied ist signifikant. Bei nicht durchgeführtem RPT wurde das Röntgenergebnis berücksichtigt.

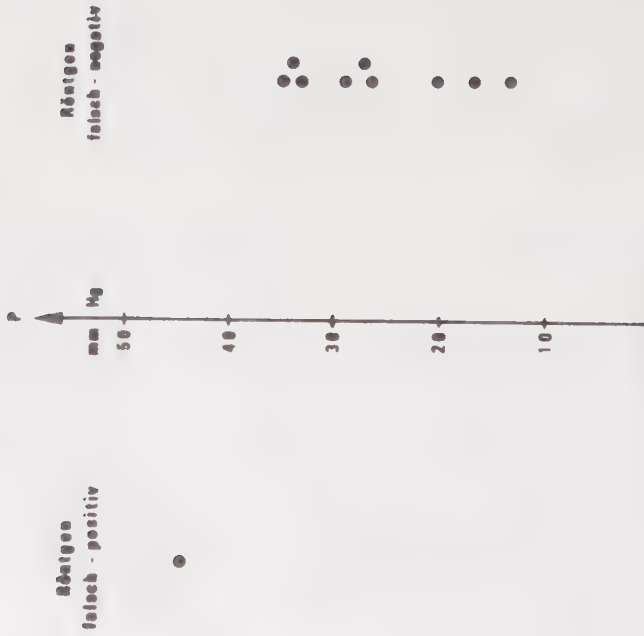


Abb. 7: Auf dem Photo werden diejenigen Refluxtestergebnisse miteinander verglichen, die bei der Manometrie anders als beim Röntgen ausfielen. Hierbei wird deutlich, daß die falsch-negativen Röntgenergebnisse häufiger sind. Dies gilt vor allem bei niedrigen LFS-Ruهدruckwerten.

IV. 7.3 Aussagesicherheit des RPT, Vergleich: Manometrie - Röntgen

Nimmt man die manometrische Treffsicherheit mit 100% an, so erhält man für die Röntgenuntersuchung bei unseren 24 doppelt ermittelten Ergebnissen eine um 37,5% kleinere Treffsicherheit, diese beträgt folglich 62,5%.

IV. 7.4 Druckunterschiede innerhalb des Ösophagus, proximal und distal der Stenose

Bei unseren Messungen ergaben sich bei allen Kindern vor und hinter der Stenose unterschiedliche Ruhedruckwerte des tubulären Ösophagus. Wir fanden bei 82,35% im proximalen Anteil die höheren Druckwerte; die Mittelwerte lagen proximal bei $22,5 \pm 14,3$ mm Hg und distal bei $16,1 \pm 9,8$ mm Hg.

IV. 7.5 Stenosedruckwerte in Korrelation zur Symptomatik

Die Symptome, die bei einer Stenose auftreten können, lassen sich in drei Gruppen gliedern:

Gruppe 1: Dysphagie

Gruppe 2: Regurgitation

Gruppe 3: andere oder zusätzliche Beschwerden

Jede dieser drei Gruppen wird mit einem Punkt bewertet, daraus kann folgende Einteilung in Beschwerdegrade abgeleitet werden:

Gruppe 1: 0 - 1 Punkte

Gruppe 2: 2 Punkte

Gruppe 3: 3 Punkte

Berechnet man nun die Mittelwerte jeweils für Grad 1 - 3, so wird deutlich, daß dieser Wert mit den Beschwerden größer wird.

Wir ermittelten für

Grad 1: $72,8 \pm 21,1$ mm Hg

Grad 2: $115,5 \pm 60,6$ mm Hg

Grad 3: $147,3 \pm 134,6$ mm Hg

Aus Tabelle 33 geht deutlich hervor, daß der Stenosedruckwert mit der Dysphagie und insbesondere mit der Regurgitation korreliert.

Tabelle 33: Stenosemittelwerte bei verschiedenen Symptomen (mm Hg)

Dysphagie	ja	$118,2 \pm 91,1$
	nein	$74,9 \pm 21,7$
Regurgitation	ja	$131,0 \pm 105,9$
	nein	$78,9 \pm 27,7$
Dysphagie <u>und</u> Regurgitation u./o. andere Symptome		
$145,2 \pm 108,4$		
Dysphagie <u>oder</u> Regurgitation u./o. andere Symptome		
$75,9 \pm 28,1$		

IV. 7.6 Aussage des "wet swallow"

Die WS-Mittelwerte (hier verwendet: Druckgradient WS/Ösophagusruhedruck) von Kindern mit einer korrigierten Ösophagusatresie und diejenigen der übrigen Kinder haben wir miteinander verglichen. Für die Atresien ermittelten wir einen Wert von $16,0 \pm 14,0$ mm Hg sowie $46,9 \pm 32,3$ mm Hg für die Nicht-Atresien. Die Schluckantwort fällt also bei den Atresien deutlich niedriger aus.

IV. 7.7 UES-Mittelwert

Für den UES ermittelten wir einen Mittelwert von $158,6 \pm 55,3$ mm Hg.

V. DISKUSSION

Ösophagusstenosen und die ihnen vorausgehenden Symptome sind, insbesondere im Falle eines gastroösophagealen Refluxes, nicht einfach zu diagnostizieren. Die Schwierigkeit liegt darin, daß ein Säugling bzw. Kleinkind noch nicht in der Lage ist, seinem Leiden Ausdruck zu geben. Sein einziges Mittel, sich mitzuteilen, sind Mißempfindungsäußerungen (z. B. Weinen). Oftmals hält man es lediglich für einen schlechten Esser. In diesem Zusammenhang kommt es im wesentlichen auf die Beobachtungsgabe von Eltern und Ärzten an, denn zuverlässige Angaben vom Kind selbst sind erst ab Beginn des Schulalters zu erwarten. Unsere Untersuchung ergab, daß als Hauptsymptome bei kindlichen Ösophagusstenosen die Dysphagie vorliegt, annähernd ebenso häufig konnte Regurgitation als mitdominierendes Symptom beobachtet werden. Dies wird durch die in der vorliegenden Arbeit zitierte Literatur bestätigt. Drei wichtige diagnostische Maßnahmen sind zur Erfassung der pathologischen Veränderungen im kindlichen Ösophagus heranzuziehen.

1. Röntgen:

Röntgenologische Untersuchungen bieten den besten topographischen Überblick über den gesamten Ösophagus, angefangen vom oberen Sphincter über den tubulären Anteil bis hin zum Cardiabereich.

Es ist möglich, bei einer Stenose das verbleibende Restlumen zu beurteilen; darüber hinaus gestattet es uns, die Anfertigung einer KM-Passage, die funktionell-mechanische Beeinträchtigung des Bolustransports durch die Stenose hindurch zu charakterisieren.

Eindrucksvoll stellt die Röntgenkinematographie den Peristaltikablauf im Ösophagus dar. Die Domäne dieses Verfahrens liegt in der Beobachtung des Peristaltikgeschehens bei Zustandsbildern nach Korrektur einer Ösophagusatresie sowie bei neurogenen Störungen.

Bei einer röntgenologischen Untersuchung kann ein gastro-ösophagealer Reflux auch in solchen Fällen nachgewiesen werden, in denen der Sphincter kompetent ist, da das Öffnen ein physiologisches Geschehen beim Schluckakt darstellt. Daher rühren so manche Fehlinterpretationen. Unterstützend wird die Röntgendiagnostik eingesetzt bei Nachweis von heterotoper Schleimhaut und bei Webs.

2. Endoskopie und Biopsie:

Die endoskopische Untersuchung liefert einen makroskopischen Eindruck der Ösophagusschleimhaut. Die Dehnbarkeit des tubulären Ösophagus, insbesondere die des stenotischen Bezirks, kann eine wertvolle Information zur Beurteilung der mechanischen Beeinträchtigung durch das Hindernis darstellen. Des weiteren liefert eine solche Untersuchung Informationen über entzündlich gerötete Schleimhautstellen oder Ulcerationen. Die Endoskopie ist die sicherste Methode zur Diagnostik eines Webs.

Eine biopsische Gewebprobe gibt ergänzende Informationen, wenn ein gastroösophagealer Reflux vermutet wird oder eine Rötung bzw. Ulceration im distalen Ösophagus bzw. Cardia-bereich besteht. Ebenso unentbehrlich ist eine histopathologische Gewebanalyse bei Verdacht auf Schleimhautheterotopie sowie bei Stenosen mit unklarem Charakter; hier ist eine Biopsie aus dem stenotischen und distal dazu gelegenen Bereich zu empfehlen.

Bei unseren Untersuchungen zeigte sich, daß die Gewebspartikel bei der endoskopischen Entnahmetechnik (Biopsiezange) nicht immer die für die Diagnose von Entzündungen erforderliche Lamina propria aufwiesen. Aus diesem Grund sollte eine hydraulische Saugbiopsie den Vorzug vor der mechanisch-endoskopischen erhalten, wobei die Lokalisation der Gewebsentnahme im distalen Ösophagus mit Hilfe der Manometrie ermittelt werden kann.

3. Manometrie:

Durch manometrische Verfahren werden konzentrisch einwirkende

Drucke und Druckänderungen in Hohlorganen erfaßt. In der kindlichen Speiseröhre wurden bisher nur von wenigen Autoren Messungen vorgenommen. Dies liegt z. T. darin begründet, daß Kinder oftmals eine mangelhafte Kooperationsbereitschaft zeigen.

Der Förster[®]-Enteromat M 5000 ist bei Kindern im Vergleich zu anderen Manometrieverfahren besonders gut geeignet, weil der apparative Aufwand gering und seine Handhabung einfach ist; die Messung kann sowohl im Sitzen als auch im Liegen erfolgen. Die Untersuchung ist auch bei Kindern ohne Sedativa möglich; nur in seltenen Fällen war eine Untersuchung in Narkose notwendig; in diesen Fällen konnte gleichzeitig eine Endoskopie mit Biopsie durchgeführt werden. Wesentlich ist auch, daß sich die Sonde (Druckaufnehmer) ohne Verletzungsgefahr durch den stenotischen Bereich hindurchschieben läßt; bei unseren Untersuchungen gelang dies bei allen Stenosen. Günstig ist überdies der vergleichsweise geringe Kostenaufwand.

Die Domäne der Manometrie liegt im Nachweis eines gastro-ösophagealen Refluxes, wozu der Refluxprovokationstest (RPT) dient. Sie liefert in 37,5% der Fälle ein anderes Ergebnis als die Röntgenuntersuchung. Bemerkenswert ist in diesem Zusammenhang, daß beim Röntgen das falsch-negative Testergebnis wesentlich häufiger als das falsch-positive auftritt. Durch die manometrische Diagnose können also, in Verbindung mit dem histopathologischen Entzündungsnachweis, Operationsindikationen bereits zu einem Zeitpunkt gestellt werden, zu dem bei röntgenologischen Untersuchungen noch keine pathologischen Zeichen erkennbar sind.

Ein Stenosedurchzug zeigt ein in seiner Konfiguration typisches Druckprofil von unterschiedlicher Druckhöhe. Die Höhe dieses Druckwertes korreliert mit der funktionellen Wirkung der Stenose.

Die bei unseren Verfahren ermittelten Druckwerte liegen höher als die der anderen Autoren. Dies liegt an der vergleichsweise sehr hohen Einstellgeschwindigkeit unserer Methodik; so werden z. B. 125 mm Hg in 1 Millisekunde angezeigt, bei der Perfusionmanometrie braucht eine solche Anzeige mehrere Sekunden.

Zur Röntgenuntersuchung ergänzende Erkenntnisse liefert die Manometrie bei Analysen des peristaltischen Verhaltens; so fanden wir sowohl bei Atresien als auch bei Fällen mit röntgenologisch nachweisbar gestörter Peristaltik kleinere Kontraktionswellen. Geklärt werden kann auch das Peristaltikverhalten bei tracheobronchialen Gewebsresten im Ösophagus, ebenso wie das bei fibromuskulären Stenosen; bei diesen wäre eine Kontraktionswelle zu erwarten, die auch im stenotischen Bereich ihre typische Konfiguration aufweist. Eine Ösophaguseinengung infolge einer Gefäßanomalie läßt sich mit pulssynchronen Druckschwankungen darstellen.

VI. ZUSAMMENFASSUNG

Durch die Synthese der Ergebnisse der Röntgenologie, Endoskopie und Biopsie und den Einsatz einer neuen elektrischen Methode der Manometrie gelingt es, die Diagnostik der Stenosen im kindlichen Ösophagus zu erweitern, differentialdiagnostisch zu bewerten und eine adäquate Therapie einzuleiten.

VII. LITERATURVERZEICHNIS

- Adler, R.H. Congenital esophageal webs.
J. Thorac. Cardio. Surg. 45: 175,
1963
- Allison, P.R., John- The esophagus lined with gastric
stone, A.S. mucous membrane
Thorax 8: 87, 1953
- Anderson, L.S., Shackel- Cartilaginous esophageal ring: a
ford, G.D., Mancilla- cause of esophageal stenosis in
-Jimenez, R., McAlister, infants and children.
W.H. Radiology 108: 665, 1973
- Angelberger, H. Angeborene Ösophagusstenose.
Z. Kinderchir. 5: 56, 1967
- Azimi, F., O'Hara, A.E. Congenital intraluminal mucosal
web of the esophagus with tracheo-
-esophageal fistula.
Am. J. Dis. Child. 125: 92, 1973
- Barrett, N.R. Chronic peptic ulcer of the eso-
phagus and esophagitis.
Brit. J. Surg. 38: 175, 1950
- Beatty, C.C. Congenital stenosis of esophagus.
Brit. J. Child. Dis. 25: 237, 1928
- Berquist, Th.H., Nolan, Diagnosis of Barrett's esophagus
N.G., Carlson, H.C., by pertechnetate scintigraphy.
Stephens, D.H. Mayo Clin. Proc. 48: 276, 1973
- Berquist, Th.H., Nolan, Radioisotope scintigraphy in diag-
N.G., Stephens, D.H., nosis of Barrett's esophagus.
Carlson, H.C. Am. J. Roentgenol. 123: 401, 1975

- Bettex, M., Schärli, A. Achalasie und Megaösophagus im Kindesalter.
Z. Kinderchir., Suppl.: 28, 1966
- Bettex, M., Stillhart, H., Nussli, D. Über peptische Ösophagusstenosen bei Hiatushernien im Kindesalter.
Helv. Chir. Acta 28: 594, 1961
- Blum, A.L., Siewert, R. In: Siewert, R., Blum, A.L., Waldeck, F. (Hrsg.): Funktionsstörungen der Speiseröhre (Springer: Berlin-Heidelberg-New York): 202, 1976
- Brandesky, G. Krenn, R. Zur Nachbehandlung operierter Ösophagusatresien. Rückschlüsse aufgrund postoperativer Ergebnisse.
Mschr. Kinderheilk. 119: 617, 1971
- Burgess, J.N., Carlson, H.C., Ellis, F. H. Esophageal function after successful repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. A manometric and cinefluorographic study.
J. Thorac. Cardio. Surg. 56: 667, 1968
- Burian, K. Diagnose und chirurgische Indikation bei gutartigen Ösophaguserkrankungen.
Wien. klin. Wschr. 75: 278, 1963
- Butterfield, D.G., Struthers, J.E., Jr., Showalter, J.P. A test of gastroesophageal sphincter competence. The common cavity test.
Am. J. Dig. Dis. 17: 415, 1972

- Carré, I.J., Astley, R. The gastrooesophageal junction in infancy. A cineradiographic and manometric study.
Thorax 13: 159, 1958
- Catel, W., Garsche, R. Studien bei Kindern mit dem Bildwandler. I. Anatomie und Motilität des distalen Ösophagusabschnitts. Fortschr. Röntgenstr. 85: 1, 1956
- Code, C.F., Schlegel, J.F. Motor action of the esophagus and its sphincter. In: Handbook of Physiology, section 6: Alimentary Canal, Vol. IV: Motility, p. 1821 Washington: Amer. Physiol. Soc., 1968
- Cohen, B.R., Wolf, B.S., Som, M.L., Janowitz, H.D. Correlation of manometric, oesophagoscopic, and radiological findings in the columnar-lined gullet (Barrett syndrome).
gut 4: 406, 1963
- Cohen, S., Lipshutz, W., Huges, W. Role of gastrin supersensitivity in the pathogenesis of lower esophageal sphincter hypertension in achalasia.
J. Clin. Invest. 50: 1241, 1971
- Colley, J.R.T., Creamer, B. Sucking and swallowing in infants. Brit. Med. J. 2: 422, 1958
- Collo, D., Weihrauch, Th.R., Förster, Ch.F. Vergleichende intraluminale Ösophagusdruckmessungen nach Laryngektomie.
Z. Laryng. Rhinol. 56: 1003, 1977
- Danus, D., Casar, C., Lerrain, A., Pope, C.E. Esophageal reflux - an unrecognized cause of recurrent obstructive bronchitis in children.
J. Pediat. 89: 220, 1976

- Daum, R. Formen der Ösophagusfehlbildungen.
Z. Kinderchir. 8: 39, 1970
- Daum, R., Keuerleber, M. Spätfunktion der intrathorakalen
Speiseröhre nach operierter Öso-
phagusatresie.
Z. Kinderchir. 7: 49, 1969
- Deiraniya, A.K. Congenital esophageal stenosis due
to tracheobronchial remnants.
Thorax 29: 720, 1974
- Dodds, W.J., Hogan, W.J., A rapid pull-through technique for
Stef, J.J., Miller, W.N., measuring lower esophageal sphic-
Lydon, S.B., Arndorfer, ter pressure.
R.C. Gastroenterology 68: 437, 1975
- Ebel, Kl.-D., Heiming, E. Die Funktion der Speiseröhre nach
operierter Behandlung der Ösopha-
gusatresie.
Z. Kinderchir. 6: 26, 1968
- Ebel, Kl.-D., Keuth, U. Spontan geheilte angeborene Öso-
phagusstenose.
Z. Kinderchir. 3: 253, 1966
- Ebel, Kl.-D. In: Rundgespräch: Ösophagusste-
nose.
Langenbecks Arch. Chir. 316: 685,
1966
- Filler, R.M., Randolph, Esophageal hiatus hernia in in-
J.G., Gross, R.E. fants and children.
J. Thorac. Cardio. Surg. 47:
551, 1964

- Förster, Ch.F., Weihrauch, Th.R., Brummer, A., Vallerius, P., u.a. A new transducer system for gastrointestinal pressure studies. Med. Prog. Technol. 4: 169, 1977
- Förster, Ch.F., Weihrauch, Th.R. Diagnostik bei Hiatushernien und Refluxkrankheit. Dtsch. Med. Wschr. 101: 824, 1976
- Förster, Ch.F., Weihrauch, Th.R., Höhle, K.-D. Die Bedeutung der Hiatusenengung und Gastropexie auf das untere Ösophageale Verschlußsegment (LES). 93. Tagung der Deutschen Gesellschaft für Chirurgie, 1976, München
- Fonkalsrud, E.W. Esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants. Amer. J. Surg. 124: 101, 1972
- Frey, E.K., Duschl, L. Der Kardiospasmus. Ergebn. Chir. Orthop. 29: 637, 1936
- Friedland, G.W., Sunshine, P., Zboralske, F.F. Hiatal hernia in infants and young children: a 2- to 3 year follow-up study. J. Pediatr. 87: 71, 1975
- Ganz, P., Vieten, H., Willmann, K.H. Atresien und angeborene Stenosen des Ösophagus (Besonderheiten der Untersuchungsmethode und klinische Gesichtspunkte für die Röntgendiagnostik). Fortschr. Geb. Röntgenstr. 80: 329, 1954

- Goldman, R.L., Ban, J.L. Chondroepithelial choristoma of the esophagus associated with esophageal atresia.
J. Thorac Cardio. Surg. 63: 318, 1972
- Gordon, F., Ramirez-De-ollado, J., Munos, R., Cuaren, A., Landa, L. Diagnosis of Barrett's esophagus with radioisotopes.
Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med. 121: 716, 1974
- Greenough, W.G. Congenital esophageal strictures.
Amer. J. Roentgenol. 92: 994, 1964
- Grob, M. Die angeborene und erworbene Ösophagusstenose im Kindesalter.
Langenbecks Arch. Klin. Chir. 316: 681, 1966
- Grünebaum, M. Tracheal displacement as a sign of esophageal obstruction in infants and children.
Amer. J. Roentgenol. 104: 603, 1968
- Gryboski, J.D. The swallowing mechanism of the neonate I. Esophageal and gastric motility.
Pediatrics 35: 445, 1965
- Gryboski, J.D., Thayer, W.R., Spiro, H.M. Esophageal motility in infants and children.
Pediatrics 31: 382, 1963
- Hahlbrock, K.-H. Ungewöhnliches Ösophaguscarcinom bei einem 12 3/4-jährigen Jungen.
HNO 9: 110, 1961

- Haller, J.A., Andrews, H.G., White, J.J., Tamer, M.A., Cleveland, W.W. Pathophysiology and management of accute corrosive burns of the esophagus: results of treatment in 285 children.
J. Pediat. Surg. 6: 578, 1971
- Hanson, E.L., Daly, J.F., Davis, D.A. Ulceration associated with an islet in the mid-esophagus: new evidence for an acquired etiology of Barrett's syndrome.
J. Pediat. Surg. 5: 370, 1970
- Hartl, H. Zitiert nach: Sauer, H.: Angeborene Ösophagusstenosen.
Wien. Med. Wschr. 116: 949, 1966
- Hecker, W. Ch. Ösophagusstenosen im Kindesalter und ihre Therapie.
Münchn. Med. Wschr. 110: 2026, 1968
- Heimbürger, I.L., Alford, W.C., Wooler, G.H., Aylwin, J.A., Shumacker, H.B. Hiatal hernia and reflux esophagitis in children.
J. Thorac. Cardio. Surg. 50: 463, 1965
- Heitman, P. Die Hiatushernie mit einem hypertonischen gastro-ösophagealen Verschlußmechanismus.
Dtsch. Med. Wschr. 95: 824, 1970
- Heitman, P. Der gastroösophageale Verschlußmechanismus bei Hiatushernien.
Internist 10: 249, 1969
- Hertz, A.F. Case of achalasia of the cardia (so-called cardio-spasm).
Proc. Roy. Soc. Med. 8: 22, 1914

- Holinger, P.H., Brown, W.T., Maurizi, D.G. Endoscopic aspects of post-surgical management of congenital esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. J. Thorac. Cardio. Surg. 49: 22, 1965
- Holthusen, W. Zur Röntgenanatomie der Kardia-region beim Säugling. Fortschr. Röntgenstr. 105: 397, 1966
- Hörmann, D. Das Röntgenbild der operierten Hiatushernie im Säuglings- und Kindesalter. Radiol. Diagn. 15: 281, 1974
- Huber, P. Angeborene Ösophagusstenose oder Narbenstenose nach Refluxösophagitis? Wien. Klin. Wschr. 71: 950, 1959
- Imdahl, H. In: Rundgespräch: Ösophagusstenose Langenbecks Arch. Klin. Chir. 316: 685, 1966
- Ingalls, T.H., Prindle, R.A. Esophageal fistula: epidemiologic and teratologic implications. New. Eng. J. Med. 240: 987, 1949
- Ishida, M., Tsuchida, Y., Saito, S., Tsunoda, A. Congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants. J. Pediat. Surg. 4: 339, 1969
- Jennewein, H.M., Siwert, R., Waldeck, F. Zur Beeinflussung des unteren Ösophagussphincter von Mensch und Hund durch Caerulein. Dtsch. Med. Wschr. 98: 332, 1973
- Jewsbury, P. An unusual case of congenital oesophageal stricture. Brit. J. Surg. 58: 475, 1971

- Kantrowitz, P.A., Corson, J.G., Fleischli, D.J., Skinner, D.B. Measurement of gastroesophageal reflux.
Gastroenterology 56: 666, 1969
- Kehrer, B., Desch, A., Bettex, M. Manometric studies of esophageal motility in infants with hiatus hernia.
J. Pediat. Surg. 7: 499, 1972
- Kehrer, B., Desch, A. Motilitätsstudie des terminalen Ösophagus bei der kindlichen Hiatushernie.
Z. Kinderchir. 10: 345, 1971
- Koch, A., Ellers, J., Krtsch, H., Siewert, R. Spätergebnisse nach operierter Ösophagusatresie.
Z. Kinderchir. 18: 33, 1976
- Kossowska, E., Romanowska, A., Gizycka, J. Verletzungen des Ösophagus im Kindesalter.
Z. Laryngol. Rhinol. 52: 272, 1973
- Krauss, H., Zittel, R.X. Ursachen und Behandlung gutartiger Ösophagusstenosen.
Med. Klinik 60: 601, 1965
- Kronecker, H., Meltzer, S.J. Der Schluckmechanismus, seine Erregung und seine Hemmung.
Arch. ges. Anat. Physio., Suppl. 7: 328, 1883
- Kundert, J.G., Morqer, R. Zur Behandlung der erworbenen Ösophagusstenosen im Säuglings- und Kindesalter.
Schweiz. Med. Wschr. 100: 273, 1970

- Lilly, J.R., Randolph, J.G. Hiatal hernia and gastroesophageal reflux in infants and children.
J. Thorac. Cardio. Surg. 55: 42, 1968
- Lind, J.F., Blanchard, R.J., Guyda, H. Esophageal motility in tracheoesophageal fistula and esophageal atresia.
Surg. Gynec. Obstet. 123: 557, 1966
- Lortat-Jakob, J.L. L'endobranchy-oesophage.
Ann. Chir. 11: 1247, 1957
- Mahour, G.H., Johnston, P.W., Gwinn, J.L., Daniel, M.H. Congenital esophageal stenosis distal to esophageal atresia.
Surgery 69: 936, 1971
- Makowski, H.-B., Mannfeld, U. Über eine ausgedehnte angeborene Ösophagusstenose.
Fortschr. Röntgenstr. 117: 98, 1972
- Meißner, F. Klinik und Therapie funktioneller und organischer Ösophagusstenosen des Säuglings- und Kindesalters.
Bruns' Beitr. Klin. Chir. 212: 69, 1965
- Monereo, J., Cortes, L., Blesa, E. Peptic esophageal stenosis in children.
J. Pediat. Surg. 8: 475, 1973
- Müller, G. Funktionelle Anatomie des Ösophagus und seiner Übergänge. In: Siewert, R., Blum, A.L., Waldeck, F. (Hrsg.): Funktionsstörungen der Speiseröhre (Springer: Berlin-Heidelberg-New York): 3, 1976

- Nahmad, M., Clatworthy, H.W. Leiomyoma of the entire esophagus. J. Pediat. Surg. 8: 829, 1973
- Nemir, P., Wallace, H. W., Fallahnejad, M. Diagnosis and surgical management of benign disease of the esophagus. Curr. Probl. Surg. 13: 1, 1976
- Neuhauser, E.B.D., Berenberg, W. Cardio-esophageal relaxation as cause of vomiting in infants. Radiology 48: 480, 1947
- Niemann, H., Ebert, G. Funktionelle bandförmige Ösophagusstenose beim Kind. Z. Kinderchir. 7: 297, 1969
- Nissen, R. zitiert nach: Sauer, H.: Angeborene Ösophagusstenose. Wien. Klin. Wschr. 116: 949, 1966
- Oberniedermayr, A., Coerdts, I. Angeborene und erworbene Verengungen der kindlichen Speiseröhre. Langenbecks Arch. Klin. Chir. 322: 387, 1968
- Oesch, A. Druckmessungen im terminalen Ösophagus bei gesunden Säuglingen und Kleinkindern im Alter von 3 Wochen bis 20 Monaten. Helv. Pediatr. Acta 29: 251, 1974
- Ohkawa, H., Takahashi, H., Hoshino, Y., Sato, H. Lower esophageal stenosis in association with tracheobronchial remnants. J. Pediat. Surg. 10: 453, 1975

- Paulino, F., Roselli, A., Aprigliano, F. Congenital esophageal stricture due to tracheobronchial remnants. *Surgery* 53: 547, 1963
- Pieretti, R., Shandling, B., Stephens, C.A. Resistant esophageal stenosis associated with reflux after repair of esophageal atresia: a therapeutic approach. *J. Pediatr. Surg.* 9: 355, 1974
- Pochedly, C., Reichmann, I., Irwin, G.A.L. Constrictive esophagitis due to *Candida albicans* in acute childhood leukemia. *J. Pediatr.* 80: 892, 1972
- Polk, H.C., Jr., Burford, T.H. Disorder of the distal esophagus in infancy and childhood. *Amer. J. Dis. Child.* 108: 243, 1964
- Prochazka, M., Vortel, F. Stenosis of esophagus. *Ref.: Excerpta Med.(Amst) Sect. IX: 1256, 1957/II*
- Quincke, H. *Ulcus oesophagi ex digestionem.* *Dtsch. Arch. Klin. Med.* 24: 72, 1879
- Rehbein, F., Reismann, B. Speiseröhren- und Magenverätzungen bei Kindern. *Langenbecks Arch. Klin. Chir.* 311: 100, 1965
- Römer, K.-H., Thal, W. Die kongenitale Ösophagusstenose. *Kinderärztl. Prax.* 41: 122, 1973

- Siewert, R., Peiper, H.J., Niemann, H., Emmermann, H., Becker, H.-D. Klassifikation und Therapie peptischer Ösophagusstenosen. Langenbecks Arch. Chir. 330: 332, 1972
- Skinner, D.B., DeMeester, T.R. Gastroesophageal reflux. Curr. Probl. Surg. 13: 1, 1976
- Soave, F., Mezzano, A. Kongenitale Ösophagusstenose durch Knorpel einschüsse in der Wand. Z. Kinderchir. 2: 487, 1965
- Spath, F., Ratzenhofer, M. Über die angeborene Ösophagusstenose. Ein Fall von stenosierender Adenomyose. Wien. Klin. Wschr. 71: 723, 1959
- Spitz, L. Congenital esophageal stenosis distal to associated esophageal atresia. J. Pediat. Surg. 8: 973, 1973
- Stelzner, F. Der Verschluss der terminalen Speiseröhre. Dtsch. Med. Wschr. 93: 1679, 1968
- Stephens, H.B. H-type tracheoesophageal fistula complicated by esophageal stenosis. J. Thorac. Cardio. Surg. 59: 325, 1970
- Strawczynski, H., McKenna, R.D., Nickerson, G.H. The behavior of the lower esophageal sphincter in infants and its relationship to gastroesophageal J. Pediat. 64: 17, 1964
- Takayanagi, K., Komi, N. Congenital esophageal stenosis with lack of the submucosa. J. Pediat. Surg. 10: 425, 1975

- Tucker, B.L., Meyer, B. W., u. a. Congenital aortic vascular ring. Arch. Surg. 99: 521, 1969
- Ungerecht, K. Die Narbenstenose der Speiseröhre (Ihre Entstehung, Verhütung und Behandlung) Arch. Ohren- Nasen- u. Kehlkopfh. 163: 172, 1953
- Visalli, J.A. Congenital short esophagus. Case report. Surgery 56: 1137, 1964
- Waldeck, F. Physiologie des oralen und Pharyngo-ösophagealen Transports. In: Siewert, R., Blum, A.L., Waldeck, F. (Hrsg.): Funktionsstörungen der Speiseröhre. (Springer: Berlin - Heidelberg - New York): 16, 1976
- Waldeck, F., Jennewein, H. Physiologie des Ösophago-gastralen Transports. In: Siewert, R., Blum, A.L., Waldeck, F. (Hrsg.): Funktionsstörungen der Speiseröhre. (Springer: Berlin - Heidelberg - New York): 34, 1976
- Waldeck, F. Grundlagen der Ösophagusmanometrie. In: Siewert, R., Blum, A.L., Waldeck, F. (Hrsg.): Funktionsstörungen der Speiseröhre. (Springer: Berlin - Heidelberg - New York): 109, 1976
- Waldschmidt, J. Schluckstörungen bei angeborenen intrathorakalen Fehlbildungen. Med. Welt 27: 995, 1976
- Waterstone, D.J. Die Behandlung der Ösophagusstenose Langenbecks Arch. Klin. Chir. 316: 684, 1966

- Waterstone, D.J. In: Rundgespräch: Ösophagusstenose.
Langenbecks Arch. Klin. Chir. 316: 685, 1966
- Watson, W.C., Sullivan, S.N. Hypertonicity of the cricopharyngeal sphincter, a cause of globus sensation.
Lancet 2 (7894): 1417, 1974
- Watzka, M. Kurzlehrbuch der Histologie und mikroskopischen Anatomie des Menschen.
(Schattauer: Stuttgart-New York): 1969
- Weihrauch, Th.R., Ewe, K., Förster, Ch.F., Köhler, H., Kriegelstein, J. Wirkung von Domperidon auf den unteren Ösophagussphincter. Eine Doppelbild-Cross-over Studie.
Verh. Dtsch. Ges. Inn. Med. 83: 417, 1977
- Wienbeck, M., Heitmann, P., Siewert, R., Rossetti, M. Endobrachyösophagus und peptische Ösophagusstenosen. In: Siewert, R., Blum, A.L., Waldeck, F. (Hrsg.): Funktionsstörungen der Speiseröhre. (Springer: Berlin-Heidelberg-New York): 233, 1976
- Willi, H., Fritz-Mikulska, V. Ösophagusstenose bei Hypopharynxabszess des Neugeborenen.
Schweiz. Med. Wschr. 101: 781, 1971
- Willich, E. Kardialfunktion im Kindesalter. Manometrische, röntgenkinematographische und pharmakoradiographische Untersuchungen.
Fortschr. Med. 89: 389, 1971

- Wurnig, P. Die Eigenheiten der Hiatushernie im Kindesalter. Formen, Indikation und Art der Operation. Pädiatr. Pädol. 6 188, 1971
- Wurnig, P. In: Rundgespräch: Ösophagusstenose Langenbecks Arch. Klin. Chir. 316: 685, 1966
- Wurnig, P. Diagnose und chirurgische Indikation bei gutartigen Ösophaguserkrankungen. Wien. Klin. Wschr. 75: 278, 1963
- Zabinski, M.P., Spiro, H.M., Biancani, P. Influence of perfusion rate and compliance on esophageal manometry. J. Appl. Phys. 38: 177, 1975

Herrn Prof.Dr.S.Hofmann-v.Kap-herr, Leiter der Abteilung Kinderchirurgie der Chirurgischen Universitätsklinik in Mainz, danke ich für die Überlassung des Themas und seine hilfreiche Arbeitsanleitung.

Herrn Dr.Ch.Förster, ehemals Assistent der Chirurgischen Universitätsklinik in Mainz, bin ich für die tatkräftige Unterstützung zu Dank verpflichtet.

Des weiteren danke ich Herrn Prof.Dr.M.Rothmund, Herrn Prof.Dr.Th.Weihrauch, Herrn Prof.Dr.J.Tröger und Frau Dr.I.Greinacner.

Lebenslauf

Am 27. Januar 1952 wurde ich, Lothar Krapf, als Sohn des Obersteuerrates Kurt Krapf und seiner Frau Margarethe, geborene Munz, in Ludwigsburg geboren. Meine Aufnahme in die Volksschule erfolgte 1959 in Bietigheim. Das Gymnasium Bietigheim besuchte ich ab 1963. Im Juni 1971 erhielt ich das Zeugnis der Reife. An der Johannes Gutenberg-Universität Mainz studiere ich seit dem Wintersemester 1971/72, zunächst Physik, seit dem Sommersemester 1972 jedoch Medizin. Die naturwissenschaftliche Vorprüfung legte ich im März 1973 ab. In der Folge bestand ich im Oktober 1974 die ärztliche Vorprüfung und im März 1976 den ersten Abschnitt der ärztlichen Prüfung. Mit meiner Promotion begann ich im Wintersemester 1976/77.

